

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS.

ANNEE 1959

N°

154

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

C O N D A M Y Claude Charles

né à Paris le 5 Juin 1930

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES

MALFORMATIONS PULMONAIRES

Président : M. Etienne B E R N A R D, Professeur

--:--:--:--:--:--



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554027_0015

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS .

ANNEE 1959

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

C O N D A M Y Claude Charles

né à PARIS le 5 Juin 1930

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES

MALFORMATIONS PULMONAIRES

Président : M. Etienne B E R N A R D , Professeur



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROcq (P), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P), DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G), HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R) HEUYER (G) LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E), LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R), MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHT (C), STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN Léon B I N E T
Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean V E R N E

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Chaire à titre personnel).	DEIMAS (A)
Anatomie pathologique.	DELARUE (J)
Anesthésiologie.	BAUMANN (J)
Bactériologie.	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale.	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy).	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M)
(Beaujon.	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirurgicales ... (Hôtel-Dieu	MENEGAUX (G)
(Saint-Antoine.	GOSSET (J)
(Salpêtrière.	MOULONGUET (P)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades).	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais).	GAUDART-d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec).	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié).	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades).	LAMY (M)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades).	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard).	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne.)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques (Necker).	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang. (Broussais.)	MARCHAL (G)

Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) . .	ALAJOUANINE (T)
(Broussais	GENNES (L. de)
(Cochin	JUSTIN-BESANCON (L)
Cliniques médicales ... (Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
(Lariboisière	SOULIE (P)
(Pitié	DREYFUS (G)
(St-Antoine	KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	PETIT-DUTAILLIS (D)
((Baudelocque	LACOMME (M)
Cliniques obstétricales ... (Port-Royal	N...
(Tarnier	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) . .	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SENEQUE (J)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel) . .	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel) . . .	DEPARIS (M)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) . .	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOLLE (H)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F-P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et thérapeutique générale	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (chaire à titre personnel)	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESCREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES
ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

	MM.	
Anatomie	(CABROL (C)	
	(COUINAUD (C)	
	(OLIVIER (G)	
	(GAUTHIER-VILLARS (Melle P.)	pr.s.ch.
	(BUSSET (F)	
Anatomie pathologique.	(GOUYGOU (Ch)	
	(ORCEL (L)	
	(PAILLAS (J)	
Anesthésiologie.	VOURE'H (G)	
	(NEVOT (A)	pr.s.ch.
Bactériologie.	(BARBIER (P)	
	(CHRISTOL (D)	
	(TOURNIER (P)	
	(DESGREZ (P)	pr.s.ch.
Biochimie médicale	(POLONOSKI (J)	m.conf.
	(SCHAPIRA (G)	m.conf.
Biologie médicale.	BOURLIERE (F)	m.conf.
Carcinologie	(DENOIX (P)	
	(MATHE (G)	
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B)	
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G)	
Embryologie.	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)	
Hématologie.	(BILSKI-PASQUIER (G)	
	(DAUSSET (J)	
	(COUJARD (R)	pr.s.ch.
Histologie	(MAROIS (M)	
	(RACADOT (J)	
Hydrologie	CORNET (A)	
	(BOYER (J)	pr.s.ch.
Hygiène.	(CORRE-HURST (Mme L.)	
Maladies infectieuses.	(BASTIN (R)	
	(DUPONT (V)	
	(DEROBERT (L)	pr.s.ch.
Médecine légale.	(HADENGUE (A)	
	(FOURNIER (E)	
	(GUENIOT (M)	

	MM.	
Médecine du travail	ALBAHARY (C)	
Neuro-chirurgie	DAVID (M)	
Neurologie.	LHERMITTE (F)	
	(GRANJON (A)	
	(HERVET (E)	
	(LE LORIER (G)	
Obstétrique	(MORIN (P)	
	(MUSSET (R)	
	(ROBIEY (M)	
	(THOYER-ROZAT (J)	
Ophtalmologie	(BREGIAT (P)	
	(SARAUX (H)	
Orthopédie.	(JUDET (R)	
	(RAMADIER (J)	
Oto-rhino-Laryngologie.	DEBAIN (J)	
Parasitologie	(BRUMPT (L.C)	pr.s.ch.
	(CHABAUD (A)	
	(BARCAT (J)	
	(BINET (J-P)	
	(CAUCHOIX (J)	
	(CHATELIN (C-L)	
	(DUBOST (Ch)	
	(DUBOST (Cl)	
	(FAUREL (J)	
Pathologie chirurgicale	(FLABEAU (F)	
	(GERMAIN (A)	
	(LAURENCE (G)	agr.per.
	(LORTAT-JACOB (J-L)	
	(LOYGUE (J)	
	(MERCARDIER	
	(PERROTIN (J)	
	(ROBERT (H)	
	(THOMERET (G)	
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)	
	(CROSNIER (J)	
	(HARTMANN (L)	
Pathologie expérimentale.	(LOEPER (J)	
	(MAURICE (J)	
	(PLAS (F)	
	(RICHT (G)	

....

	(AUSSANNIÈRE (C)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
	(CATINAT (J)
Pathologie médicale	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H) m.conf.
	(ROYER (E)
	(WOLFROME (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pathologie Dénutrition	(MOZZICONI (C) (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Mlle J) m.conf.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(RECHAT (P)
	(PARROT (J) pr.s.ch.
Physiologie	(DEJOURS (P)
Physique médicale	(COUGIEROT (L) m.conf.
Pneumo phthisiologie	(KREIS (B)
Psychiatrie	(PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	(RICHE (D)
Rhumatologie	(DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A.) m.c.agr.
	(GRELLIET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (H)
Urologie	(CUENU (L)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

IM.

	(ABOULKER (P)
	(ABELINE (A)
	(HUGUIER (J)
	(LEGER (L)
Clinique chirurgicale	(OLIVIER (C)
	(PADOVANI (P)
	(POILLEUX (F)
	(ROUX (M)
	(VERNE (J-M)
	(HAGUENEAU (J) pr.s.ch.
	(BOUDIN (G)
	(CONTE (M)
	(DOM'RT (A)
Clinique médicale	(MILLIEZ (P)
	(PERRAULT (M)
	(RAMBERT (P)
	(THIEFFRY (S)
	(TURIAT (J)
Clinique neuro-rhumatologique . .	.SEZE (S.de)
	(GRASSET (J)
	(LEPAGE (F)
Clinique obstétricale	(MAYER (M)
	(MERGER (R)
	(RAVINA (J)
Clinique ophtalmologique.	(DESVIGNES (P)
	(OFFRET (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique . .	.MADURO (R)
Clinique pédiatrique et puériculture. .	.LAPLANE (R)
Clinique psychiatrique.	.BARUK (H)
Clinique urologique	.KUSS (R)

Docteur Claude C O N D A M Y

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MALFORMATIONS PULMONAIRES

A mon Père et à ma Mère

Avec toute mon affection

En faible témoignage de mon amour
filial et de ma reconnaissance .

A mon Grand-Père .

A ma Femme

A mon Fils

A mon Frère

A mes Beaux-Parents

A ma Famille

A mes Amis .

A Notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur Etienne BERNARD,
Professeur de Clinique de Pneumo-Phtisiologie
à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur .

Homage respectueux et de vive
gratitude pour le très grand
honneur qu'il nous a fait en
acceptant de présider cette
thèse .

A Monsieur le Docteur EVEN

Médecin des Hôpitaux de Paris

Officier de la Légion d'Honneur

En respectueux hommage .

A Monsieur le Docteur DUROUX

Professeur Agrégé du Val-de-Grâce

En témoignage de notre respectueuse
amitié .

A Monsieur le Docteur R. SCHNEYDER

Qui a bien voulu nous prodiguer de
précieux conseils pour l'élaboration de
cette thèse .

Qu'il veuille bien trouver ici,
l'expression de notre profonde reconnais-
sance et de notre respectueuse amitié .

A Monsieur le Docteur PERALDI

Il nous a inspiré le sujet de cette
thèse .

Qu'il veuille bien trouver, ici,
l'expression de notre fidèle attachement.

A NOS MAITRES

de la Faculté de Médecine et des hôpitaux de PARIS

Monsieur le Professeur Guy LAROCHE

Monsieur le Professeur FUNCK-BRENTANO

Monsieur le Professeur MARCHAL

Monsieur le Professeur TURPIN

Monsieur le Professeur Agrégé RAMBERT

Monsieur le Professeur Agrégé THOMERET

Monsieur le Docteur PERON

Monsieur le Docteur MOUSSOIR

A Messieurs les Professeurs

Membres du Jury de notre Thèse

En 1904, SCHNEIDER proposait une classification des malformations congénitales du poumon, par défaut - Il distinguait :

I - L'Agénésie pulmonaire

Cette malformation se caractérise par l'absence complète de l'une ou des deux bronches souches, du tissu pulmonaire et des vaisseaux correspondants .

2 - L'Aplasie pulmonaire

Un court moignon bronchique existe ici :

C'est un canal borgne, ou encore un nodule cartilagineux ou fibreux . Tissu et vaisseaux pulmonaires sont absents .

3 - L'Hypoplasie pulmonaire

Elle peut être partielle ou totale

L'arbre bronchique est " mal développé ", en totalité ou en partie . Le tissu pulmonaire est rudimentaire, anormal le plus souvent .

De ces trois variétés, l'aplasie est la malformation la plus fréquente selon VALLE et GRAHAM .

En réalité, cette classification, toujours évoquée, est finalement remplacée par une terminologie différente, qui risque de prêter à confusion .

- TURIAF (1953) décrit l'ensemble de ces malformations sous le nom d'agénésie, pour les diviser ensuite en deux catégories :

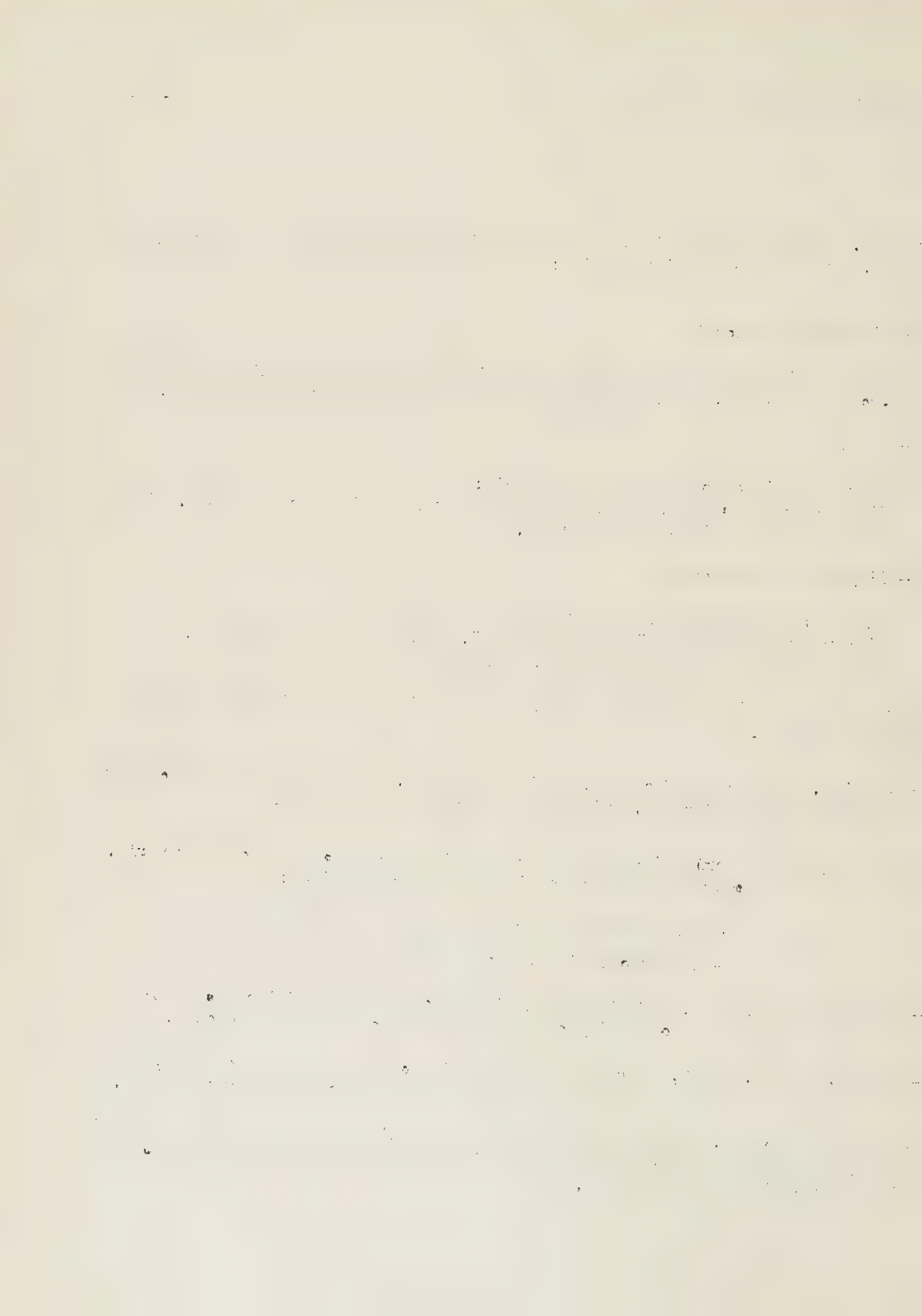
- Les aplasies (groupes I & II de SCHNEIDER)

- Les Hypoplasies (Groupe III)

- NETTERVILLE (1957) , définit l'agénésie pulmonaire comme " l'absence " ou " l'hypoplasie " de l'un ou des deux poumons .

- MORTON, STOREY, MAIER, décrivent des agénésies ou des aplasies lobaires, habituellement comprises dans le groupe des hypoplasies .

En lisant les observations publiées, on constate qu'agénésie et aplasie (Divisions I et II de SCHNEIDER) sont bien proches l'une de l'autre (un simple et court moignon bronchique les séparent .)



Par contre, le groupe des hypoplasies est plus confus et fait de cas parfois très dissemblables; on distingue généralement

I - L'hypoplasie généralisée

Elle correspond à une diminution de volume du poumon .

Mais le volume de ce poumon hypoplasique peut varier, et il est bien difficile de dire - au moins théoriquement- à partir de quel volume l'hypoplasie commence .

Tous les intermédiaires sont possibles entre la moitié du volume d'un poumon normal, et celui d'une noisette ou d'une cerise .

L'aspect de ce poumon varie d'ailleurs dans les mêmes conditions : absence de lobulation, ou lobulation normale d'un " poumon-miniature " .

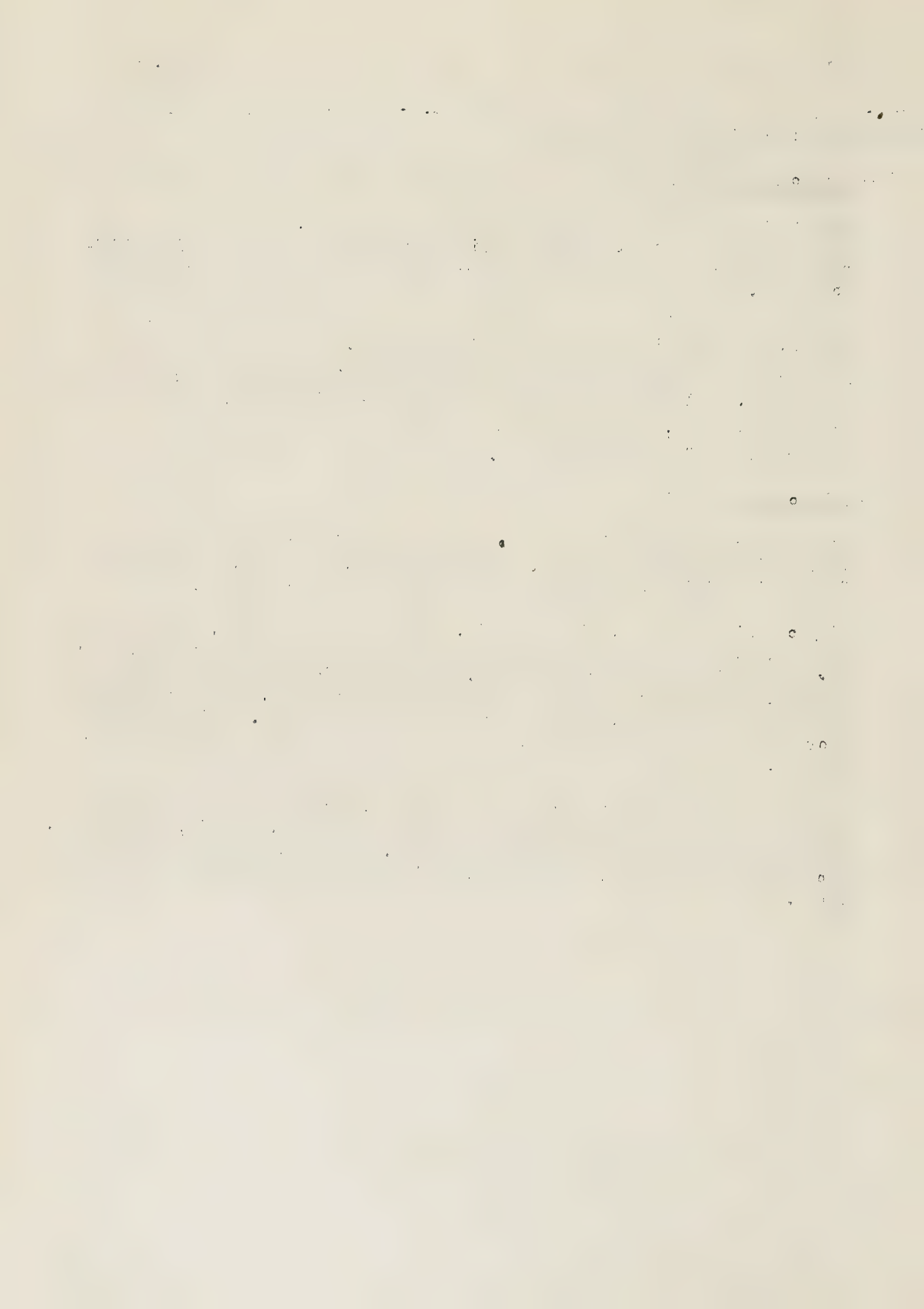
Histologiquement : absence de tissu pulmonaire vrai ou tissu pulmonaire peu différencié ou " sous-développé " .

2 - L'hypoplasie partielle

En l'absence certaine d'un tronc bronchique primaire ou secondaire, on peut parler d'hypoplasie partielle . A la condition, toutefois, (BRETON) que " l'on ait éliminé un déplacement ou un glissement d'un rameau .

L'Hypoplasie partielle, ainsi définie, n'est en somme souvent, dans le cadre du lobe, que la reproduction de l'agénésie ou de l'aplasie pulmonaire, et de terme ne mérite pas d'être conservé . C'est l'opinion exprimée par MORTON (1950) , lorsqu'il rapportait 4 cas (dont 2 personnels), d'absence d'un ou de deux lobes pulmonaires, les lobes restants étant normaux . Et il écrivait alors que cette anomalie n'était pas spécifiquement désignée dans la littérature .

Il semble donc logique de décrire , parallèlement aux malformations atteignant le poumon dans son ensemble (agénésie, aplasie, hypoplasie), les mêmes malformations à l'échelon lobaire . A cet échelon, l'hypoplasie d'un lobe pouvant s'associer, par exemple, à l'agénésie ou à l'aplasie d'un autre lobe .



Anatomiquement, ces lésions malformatives du poulmon ont été décrites à la suite des constatations faites au cours d'autopsies, ou de quelques interventions chirurgicales faites dans un dessein diagnostique ou thérapeutique .

- A - APLASIE et AGENESIE PULMONAIRES

- 1- Dans l'agénésie, à la trachée qui va se rétrécissant, fait suite un seul tronc souche, qui, du fait du déplacement médiastinal et pulmonaire, est presque dans l'axe de cette trachée .
- 2- Dans l'aplasie, le tronc bronchique est court : 1 à 4 cm . Il se termine en doigt de gant, et ne porte à son extrémité aucune ébauche de tissu pulmonaire .
- 3- Les vaisseaux :
Artères et veines pulmonaires sont absentes .
- 4- L'absence de poulmon entraîne des modifications du contenu de l'hémithorax correspondant = laissé vide, il sera rempli
rarement par du liquide sérofibrineux (HABERLEIN & KLING 1787 BELL & BELL 1827)
le plus souvent, sinon constamment, par le coeur et le médiastin déplacés, par le poulmon opposé qui fait hernie dans la cavité thoracique siége de la malformation, par du tissu fibreux ou graisseux, ou même par un thymus hypertrophié (WASMUHT -TICHOMINOFF) laumonnier par l'élévation constante du diaphragme .
- 5- La plèvre
elle est absente .
- 6- Quelques cas d'agénésie ou d'aplasies bilatérales ont été publiés
ROEDERER (1754) SCHMIDT (1895) SAITO (1902) ALLEN (1925)
- 7- Quant au poulmon opposé,
Il est augmenté de volume, mais son parenchyme est cependant souvent normal , et il s'agit d'une hypertrophie compensatrice . Mais il peut présenter aussi des lésions malformatives, qui seront énumérées plus loin.

- B - L'HYPOPLASIE PULMONAIRE

La diminution porte sur l'ensemble du poulmon et son importance est variable .

Le poulmon hypoplasie peut avoir un volume voisin de la normale, surtout

s'il est distendu par l'emphysème . A l'opposé, sa grosseur peut être celle d'un pois (MILLER 1894) , rattaché à une fine bronche .

Parmi les observations publiées, le poulmon le plus volumineux est trouvé dans l'ohservation de TYSON (1874) = ce poulmon était d'un volume réduit au tiers de celui d'un poulmon normal .

Dans ce cas, le poulmon hypoplasie peut être macroscopiquement un poulmon " en miniature " , comme nous l'avons dit plus haut, normalement divisé en lobes comme dans le cas de ZIPKIN (1907) et pesant six grammes . Il peut ne présenter aucune scissure .

Ce petit poulmon est, en général, collé contre le rachis, derrière le coeur . Le tissu qui le compose est variable dans son aspect = dans certains cas, il n'existe aucune structure pulmonaire, le petit poulmon est un bourgeon charnu .

Dans d'autres cas (RAJTEN) le poulmon hypoplasique contenait de la craie, de la graisse et du cholestérol .

On peut observer, enfin, un tissu pulmonaire foetal et aussi, ce qui est imprécis, un tissu pulmonaire " sous développé " .

- C - LES MALFORMATIONS LOBAIRES

I - Dans l'hypoplasie lobaire

FIELD décrit un poulmon droit, dont les lobes supérieur et moyen, ainsi que leurs bronches, sont hypoplasiques; le lobe inférieur est hypertrophique, la bronche plus large que de coutume .

Dans un cas d'HEPBURN (1925) cité par BOYDEN, il est décrit un poulmon droit à deux lobes normaux . Mais on trouve, dans la grande scissure, du tissu graisseux, sous forme d'un petit amas adhérent au lobe supérieur et pendu à une petite bronche de 1 cm de diamètre, représentant la lobaire moyenne .

Dans un poulmon incomplètement développé, l'anatomie de l'arbre bronchique peut varier beaucoup , et le seul lobe d'un poulmon unilobaire peut avoir une distribution qui ne corresponde pas à celle d'un lobe normal.

2 - Les agénésies et aplasies lobaires

Dans d'autres cas, et ce sont les plus intéressants, il manque un ou deux lobes (l'agénésie est rare, l'aplasie la règle: on trouve alors dans ce cas un petit moignon bronchique borgne, unique ou bifide, comme dans l'aplasie pulmonaire) Le ou les lobes restants , sont normaux; ils peuvent aussi être anormaux (hypoplasiques) .

BERLINER a décrit en 1909, chez un enfant de deux jours, une agénésie des lobes supérieur et moyen droits, le lobe restant mesurait 10 cm sur 6 BOTAR (1932) FONTAN (1947) EPPINGER (1902) avaient fait les mêmes

constatations = absence des lobes supérieur et moyen droits, petit lobe inférieur, plaqué derrière le coeur .

Dans une observation de WATERMANN(1954) le lobe supérieur droit est absent, le lobe moyen hypoplasique et le lobe inférieur normal .

MORTON, en 1950, considérait, nous l'avons dit, l'agénésie lobaire avec lobes restants normaux , comme exceptionnelle. A sa connaissance, il n'en existait que 4 cas : deux publiés par lui (absence des lobes supérieur et moyen droits, l'un vérifié après intervention, l'autre à l'autopsie) et deux cas dont le diagnostic était uniquement clinique .

- l'un de FIELD (1946) absence de lingua
- l'autre de FERGUSON & NEUHAUSER (1944) absence des lobes moyen et inférieur droits .

Depuis, MAIER (1954) STOCKEY (1957) NUCLERIO & HOCHBERG (1957) ont publié des cas analogues .

MAIER, d'ailleurs, confirme l'opinion de MORTON sur la rareté de cette agénésie lobaire, à tissu pulmonaire restant, normal, avec la restriction suivante :

" Sans un examen clinique précis, on ne peut savoir si la distribution bronchique de ce lobe est celle d'un lobe normal, et si son volume n'est pas dû à la distension par l'emphysème d'une petite quantité de tissu pulmonaire, qui, en corollaire avec le déplacement médiastinal, la surélévation du diaphragme, l'épaississement pleural, lui permettent le combler l'hémithorax " .

Nous avons relevé 28 cas d'agénésie lobaire (chiffre sans doute voisin de la totalité des cas publiés) - Dans la plupart de ces cas, le lobe restant est d'ailleurs anormal . Les cas d'agénésies lobaires avec lobe restant normal, sont au nombre de 6 ou 7 = aux quatre précédemment cités, on peut ajouter deux à trois cas publiés par MAIER, un par WATERMANN .

Dans l'ensemble, l'agénésie lobaire prédomine à droite, atteignant avec prédilection les lobes supérieur et moyen, sans que l'on puisse fournir une explication valable ,

Dans ces agénésies lobaires, d'autres anomalies sont observées; elles touchent:

- La cavité thoracique

La déviation du médiastin, du coeur, du poulmon opposé, est la même que celle observée dans l'agénésie pulmonaire .

Quand les lobes restants sont normaux, il existe une

.../...

symphyse pleurale, la plèvre est épaissie, parfois facilement clivable (MORTON)

Dans d'autres cas, il n'existe pas de plèvres viscérale et pariétale normalement développées .

La symphyse est lâche ou dense, quelquefois vascularisée .

- LES VAISSEAUX

L'artère pulmonaire peut être absente (FINDLEY et MATER) , diminuée de calibre . Une artère et une veine lobaire manquent, la veine existante peut se jeter dans l'azygos ou dans l'une des deux veines caves .

- D - LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

La malformation pulmonaire isolée serait souvent compatible avec une vie normale .

Si la plupart des cas d'agénésie décrits l'ont été après autopsie (et le plus souvent chez des nouveaux-nés ou des enfants en bas âge) c'est qu'en fait, à la malformation pulmonaire, s'ajoutent d'autres malformations incompatibles avec la vie (WEXELS pense que ces malformations associées existent dans 50 % des cas) .

Les malformations le plus souvent rencontrées sont :

- I - LES MALFORMATIONS PULMONAIRES

- malformation du poumon controlatéral
- Emphysème
- Kystes congénitaux
- Bronchectasies
- Anomalies de lobulation .

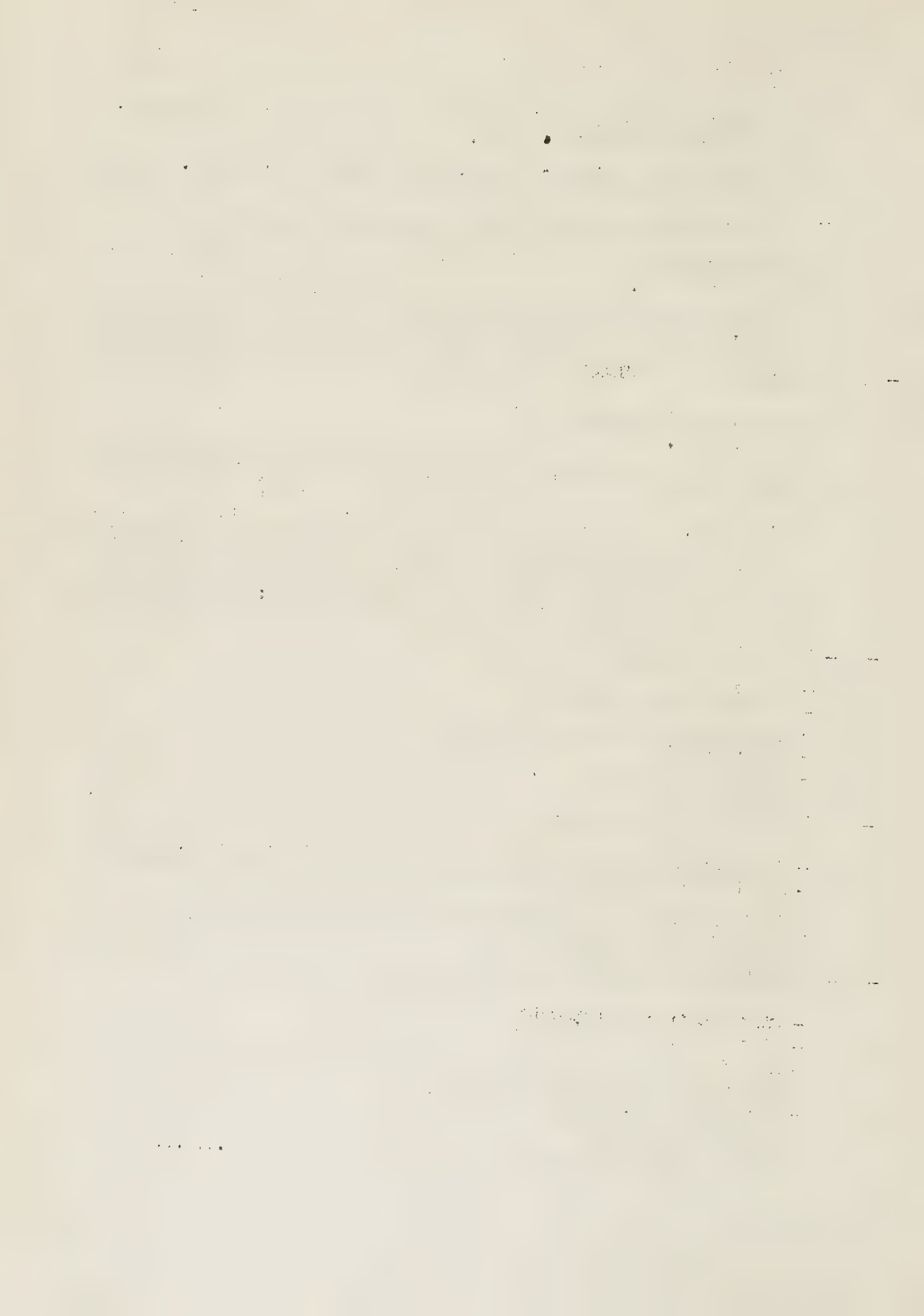
- 2 - LES MALFORMATIONS CARDIO-VASCULAIRES - ce sont les plus importantes :

- Communications inter auriculaires ou inter ventriculaires .
- Persistance du canal artériel
- Tétralogie de FALLOT
- Anomalie d'abouchement des veines pulmonaires (déjà cité)

- 3 - LES MALFORMATIONS DIGESTIVES

- ~~Malformations du tube digestif~~
- Fistules trachéo oesophagiennes
- Atrésie de l'oesophage
- Imperforation anale
- Bcs de lièvre, perforation palatines

.../...



- Union de la vessie et du duo-dénum
- Atrophie du grêle, du rectum, de l'anus .
- absence d'épiploon
- ailleurs = Atrophie hépatique
Splénomégalie
Aplasie splénique
Rates surnuméraires .

- 4 - LES MALFORMATIONS DES MEMBRES ET DU SQUELETTE =

- Absence du radius droit
- Absence d'un doigt
- Absence d'un métacarpien
- Côtes cervicales
- Symphyses vertébrales
- Hémivertèbres
- Lombalisation, sacralisation
- Spina bifida .

- 5 - LES MALFORMATIONS URINAIRES

- Aplasie rénale
- Rein en fer à cheval
- Rein polykystique
- Malformations urétérales diverses
- Unicité de l'uretère
- Malformations vésicales

- 6 - LES MALFORMATIONS GENITALES

- Atrésie vulvo vaginale
- Absence d'un ovaire, d'une trompe

- 7 - Citons, pour terminer :

- Les hernies diaphragmatiques (hernie du triangle lombo-costal de BOCHDALEK)
- Absence du X du phrénique
- Absence du pavillon de l'oreille hypoplasie de la face, hypertrophie thymique .

Parmi ces malformations associées, certaines retiendront notre attention

A - L'existence de vaisseaux systémiques dans les malformations lobaires .

B - Les malformations diaphragmatiques

X - Les anomalies de trajet des vaisseaux de la base du coeur .

La connaissance de ces malformations associées est importante car on peut ainsi :

- expliquer en partie la mortalité
- expliquer la symptomatologie
- envisager une sanction thérapeutique .

.../...

a) L'existence de vaisseaux systémiques dans les malformations lobaires

- 6 -

En 1954, MAIER a insisté sur l'existence possible de vaisseaux anormaux, le plus souvent d'origine aortique (aorte abdominale), irriguant le ou les lobes restants, et sur l'importance qu'on devait leur accorder. Dans les cas publiés par cet auteur, un deux, ou plusieurs vaisseaux anormaux, provenant de l'aorte abdominale, de 3 à 8 mm de diamètre, traversaient le diaphragme et pénétraient dans le parenchyme pulmonaire. Ils étaient contenus dans des bandes fibreuses, unissant le parenchyme pulmonaire au diaphragme.

(La présence de tels vaisseaux est également signalée par SCARINCI et par WATERMAN.)

De toute évidence, la présence de ces vaisseaux contribue à modifier le flot sanguin qui pénètre dans le parenchyme pulmonaire, tant qualitativement que quantitativement.

Ces modifications sont de nature à entraîner une symptomatologie, et, par là même, des indications thérapeutiques. Ces vaisseaux contribuent, pour leur part, avec l'épaississement pleural, la surélévation diaphragmatique, la déviation du médiastin, à la diminution de volume de lobe restant.

Dans ces cas, la libération du lobe normal, la suppression du courant sanguin anormal, font disparaître la symptomatologie observée (MAIER 1954, MORTON 1950). L'existence d'une irrigation systémique est donc actuellement bien connue. FINDLEY et MAIER ont publié, en 1957, un nouveau travail à ce sujet =

L'artère systémique peut être associée :

- à des kystes congénitaux, à des bronchectasies, à des séquestrations.

Elle peut se rencontrer

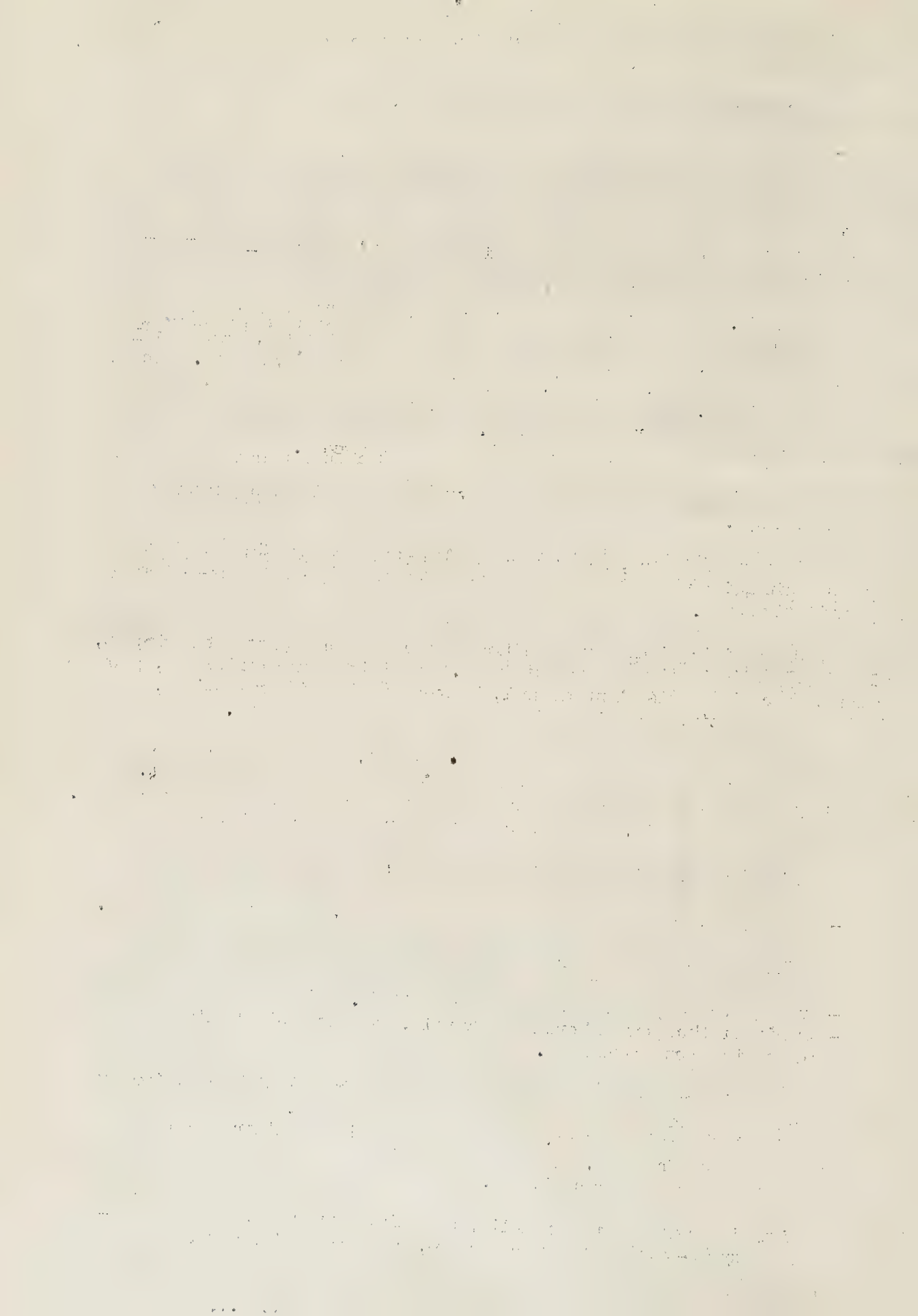
- au niveau d'un poumon normalement constitué.
- au niveau d'un poumon normalement ventilé, avec agénésie de l'artère pulmonaire correspondante.

Dans d'autres cas, un poumon unilobaire ou hypoplasique peut être irrigué par un ou plusieurs vaisseaux systémiques.

L'artère systémique est, en général, fournie par l'aorte abdominale (cas le plus fréquent), quelquefois par l'une des artères sous clavières ou par les artères bronchiques.

Conjointement à cette anomalie, peut exister un retour veineux anormal (azygos-système des veines caves, comme nous l'avons vu)

.../...



B - LES MALFORMATIONS DIAPHRAGMATIQUES

Elles sont de deux ordres :

par excès
par défaut

- I - MALFORMATIONS PAR EXCES :

Nous n'en avons trouvé que deux cas - Tous deux ont été justiciables d'une intervention (SAMPINGTON en 1951 - SULLIVAN en 1957) .

- ° Dans le cas de SAMPINGTON, un diaphragme supplémentaire est attaché, en avant du péricarde, au voisinage du centre phrénique et va s'insérer sur la 5^e côte - Il se termine, en arrière, au voisinage du col de cette côte .

Un hiatus de ce diaphragme, près du péricarde , et de 4 cm de diamètre, donne passage au pédicule lobaire inférieur .

Chaque étage du thorax ainsi divisé, est occupé par un lobe, une branche importante du phrénique innerve le diaphragme supérieur - Le lobe moyen est représenté par un petit nodule en forme de doigt, séparé du lobe supérieur par une scissure incomplète .

- ° Dans le cas de SULLIVAN, le diaphragme supplémentaire est plus haut situé et s'accompagne d'une aplasie du lobe supérieur droit .
- ° Dans ces deux cas, l'aplasie lobaire n'était pas suffisante pour expliquer la symptomatologie broncho-pulmonaire qui, en fait, était provoquée par la compression exercée par l'afûte de l'ouverture médiastinale du diaphragme sur les pédicules lobaires .

-2 - LES MALFORMATIONS PAR DEFAUT

Une hernie diaphragmatique s'accompagne :

soit d'une agénésie pulmonaire (STEPHENS-EGGERS, discussion du travail de STEPHENS)

soit d'une agénésie lobaire (LALLI)

soit d'une hypoplasie extrême

soit d'une hypoplasie plus ou moins importante ,

se manifestant, en particulier, par l'incapacité dans laquelle un poulon se trouve de remplir l'hémithorax après la cure de la hernie et la réduction des organes herniés dans l'abdomen .

(Travaux de STEPHENS 1956 et, avant lui LADD et GROSS 1940 DORSEY 1942)

Quelques uns de ces poulons arrivent finalement à remplir l'hémithorax, après

.../...

un temps post-opératoire plus ou moins long, sans que l'on puisse dire s'il s'agit d'un emphysème compensateur ou de la croissance de nouvelles alvéoles - Le pronostic dépend essentiellement, d'ailleurs, de la fonction respiratoire .

-C- ANOMALIES DE TRAJET DES VAISSEAUX DE LA BASE DU COEUR

Dans un cas d'agénésie pulmonaire droite opéré , MAIER et GOULD décrivent une aorte de taille normale, croisant la face antérieure de la trachée de droite à gauche, et d'avant en arrière .

Cette artère repousse la trachée vers la droite et d'avant en arrière .

L'artère pulmonaire gauche passe entre la trachée, en avant, et l'oesophage, en arrière .

L'arbre trachéo-bronchique, au voisinage du pédicule pulmonaire gauche est ainsi enserré entre l'aorte en avant et l'artère pulmonaire en arrière .

En 1952 , THOMAS décrit un cas analogue dans une agénésie pulmonaire droite = l'artère pulmonaire gauche est postérieure à la bronche gauche, et l'arbre bronchique gauche est enserré dans une broche aortico - pulmonaire .

A cette compression, à cet étranglement vasculaire du conduit aérien, correspond une symptomatologie en tous points comparable à celle que l'on rencontre chez les sujets présentant un double arc aortique, une dextroposition de l'aorte : il est vraisemblable que de telles malformations, sont les facteurs déterminants de la plupart des troubles respiratoires observés .

TROISIEME PARTIE = EMBRYOLOGIE

Ces malformations, d'origine embryonnaire, surviennent précocement au cours de la vie utérine .

- 1 - Le poumon est issu de l'évolution d'un bourgeon né de la face ventrale de l'intestin céphalique, à la 3^e semaine de la vie intra-utérine .
- 2 - L'ébauche trachéale s'englobe dans une masse de tissu mésodermique, qui suivra toutes les extensions et les divisions du bourgeon endodermique .
- 3 - Ce bourgeon se divise rapidement, c'est l'origine des bronches souches droite et gauche . La séparation d'avec l'intestin céphalique est assurée par la formation de deux rainures latérales, qui, en s'approfondissant, isolent les deux formations, en développant le septum oesophago-trachéal .
- 4 - Cette division se produit à la 4^e semaine, l'ébauche lobaire apparaît à la 7^e semaine, les bronches secondaires de la 10^e à la 14^e semaine (AREY EVERHOAN - FLINT)
- 5 - La bronche croît par génération monopodique, poussant devant elle le revêtement mésenchymateux, qui s'adapte et se fond pour donner naissance aux lobes pulmonaires
- 6 - On discute pour savoir si cette malformation bronchique est primitive et l'agénésie vasculaire secondaire .

Pour BRETON :

Le vice de développement est primitivement bronchique, l'agénésie vasculaire est secondaire " c'est une loi d'embryologie générale , que le développement des vaisseaux est postérieur à celui des organes " . Des cas d'agénésie de l'artère pulmonaire, sans malformation bronchique en sont une preuve (MAIER en a publié quelques cas en 1957) .

Pour ELLYS, PRYCE, etc

L'anomalie artérielle entraîne l'anomalie bronchique - MOURGUES MOLINES écrit par exemple :

" Pour qu'un bourgeon bronchique atteigne son plein développement , qui est l'alvéole, il faut qu'il soit accompagné d'un bourgeon artériel pulmonaire venant du 6^e arc aortique; que ce bourgeon fasse défaut, l'ébauche pulmonaire ne peut évoluer vers un parenchyme fonctionnel normalement différencié: elle évoluera vers une caricature du tissu normal, en une formation kystique traduisant le développement anarchique de cette ébauche à la recherche d'un épanouissement alvéolaire " .

.../...

7 - Rapports entre l'agénésie lobaire ou pulmonaire et les séquestrations

a) Pour PRYCE

Une artère anormale systémique, survenant au stade provisoire de la vascularisation systémique de l'ébauche pulmonaire, " capture " une des extrémités de l'arbre bronchique embryonnaire dans son filet capillaire . Par la suite, trois éventualités sont possibles :

- L'extrémité " capturée " se développe normalement = il existe alors une artère anormale sans séquestration broncho-pulmonaire (anomalie type I de PRYCE,)
- L'extrémité " capturée " se détache de l'arbre bronchique et survit en donnant lieu à une séquestration pulmonaire . L'artère anormale se confine au parenchyme séquestré (Type II) ou irrigue en partie le parenchyme voisin normal (Type III)
- L'extrémité " capturée " donnant lieu à une agénésie pulmonaire ou lobaire BRUWER écrit : " la taille de la masse séquestrée dépend du stade auquel la séquestration survient . Par exemple, au stade de 4 m/n, elle produira probablement une agénésie pulmonaire, mais au stade de 14 m/n, elle n'affectera probablement qu'un lobe ou une partie de celui-ci " .

A cette théorie de PRYCE, qui accorde une même origine à la séquestration et à l'agénésie pulmonaire ou lobaire s'oppose ,

b) La théorie du lobe accessoire .

La séquestration n'est qu'un lobe accessoire, dû au développement d'un îlot de l'intestin primitif, qui garde le potentiel nécessaire pour donner un tissu pulmonaire aberrant .

La preuve en est fournie, par exemple, par les séquestrations sous -diaphragmatiques; une autre preuve: dans la plupart des séquestrations, l'arbre bronchique homolatéral est normal .

c) La théorie du fractionnement .

La séquestration s'établit par le développement de l'arc aortique, l'approfondissement des scissures, et le tissu séquestré n'acquiert que secondairement une vascularisation anormale (BENEKE) .

Ces théories, souvent non vérifiées par l'expérience, ne tiennent pas entièrement compte des faits .

C'est ainsi que BOYDEN (1958) , concluant sur le rôle que PRYCE fait jouer à l'artère anormale, écrit :

" Jusqu'à preuve du contraire, on est bien obligé d'admettre la théorie

.../...

de la coexistence accidentelle des malformations et la vascularisation systémique " .

En ce qui concerne l'agénésie et l'aplasie pulmonaires, l'origine embryologique n'est pas contestable - Il n'en est pas de même en ce qui concerne les hypoplasies .

C'est ainsi qu'en 1946, FIELD (cité par BRETON) rassemble sous le vocable " hypoplasie ", les groupes d'anomalies néo-natales suivants :

- L'hypoplasie permanente vraie
- l'hypoplasie temporaire du nouveau-né, avec déplacement du coeur et du médiastin, avec retour à la normale vers l'âge de 2 ou 3 ans .
- l'hypoplasie partielle de l'enfant, offrant l'image d'une opacité radiologique qui correspondrait à une hypoplasie ou à une atélectasie partielle, sans communication avec l'arbre bronchique .

Le diagnostic clinique, dit encore BRETON, repose en premier lieu sur une image radiologique

opacité partielle ou totale d'un hémithorax
absence d'un tronc bronchique à la bronchoscopie, et du vaisseau correspondant à l'angiographie .

Les aspects se retrouvent également dans l'atélectasie - Les critères histologiques font également défaut (BRETON) : le revêtement cuboïdal des alvéoles est fréquent dans les malformations du poumon, mais cette même métaplasie cuboïdale a été décrite par DELARUE dans des lésions non malformatives .

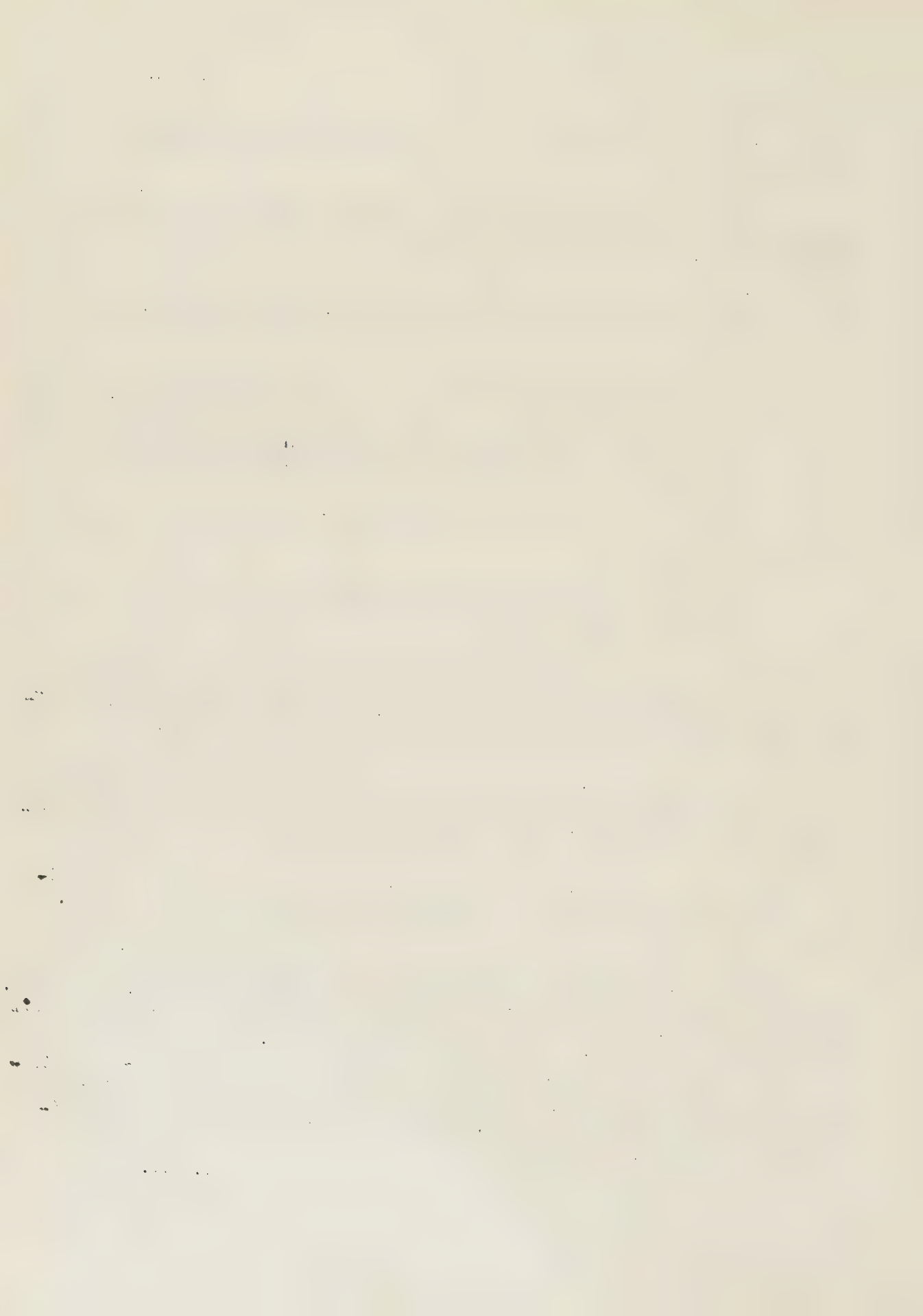
Dans ces conditions, il est possible que nombre d'observations étiquetées " Hypoplasies pulmonaires " ne soient constituées que par un bouchon muqueux, ou par des débris amniotiques, ayant ultérieurement subis des remaniements histologiques .

Pour terminer, nous nous bornerons à constater que les facteurs étiologiques déclenchant ces malformations pulmonaires intra-utérines sont inconnus .

WILSON et collaborateurs (1949) ont produit expérimentalement, chez des embryons de rats, in utéro, des malformations analogues en donnant à la mère une alimentation privée de vitamine A - Cette carence ne se retrouve pas, en général, chez les humains . BOYDEN (1955) invoque une maladie propre du placenta, le rôle des maladies infectieuses, de la rubéole en particulier .

Les maladies du placenta auraient pour résultat de modifier la vascularisation du poumon embryonnaire, provoquant des troubles de nutrition de l'organe de nature à engendrer la malformation, par des troubles de perturbation métaboliques de la cellule .

.../...



QUATRIEME PARTIE - ETUDE CLINIQUE

La description clinique de ces malformations n'a été faite que depuis une vingtaine d'années . La malformation n'était découverte auparavant (et elle l'est encore bien souvent au cours d'une autopsie (8 ou 9 fois sur 10, chez le nouveau - né ou dans les premiers jours de la vie .

Le diagnostic clinique a été fait pour la première fois par GILKEY (1928) , chez un enfant de six mois, puis par HAERESTEIN (1930) et SKATES (1940)

En raison des progrès de la technique médicale, les diagnostics cliniques se sont multipliés et deviennent plus précis .

Dans le travail de WEXELS (1951) sur 87 cas collectés par l'auteur, le diagnostic a été fait in vivo 28 fois, et 13 de ces cas ont été vérifiés post-mortem .

* Dans le travail d'OYOMADA (1953) analysé la même année par TURIAF, le diagnostic a été fait de la même façon 31 fois sur 105 cas, et ce, à l'âge suivant :

0 à 1 an	: 11 fois sur 60
1 à 5 ans	: 4 fois sur 8
5 à 10 ans	: 7 fois sur 10
10 à 20 ans	: 4 fois sur 7
20 à 30 ans	: 1 fois sur 6
après 40 ans	: 4 fois sur 14

Dans 86 cas analysés en 1955 par HOCHBERG et NUCLERIO, les âges de découverte de la malformation sont les suivants :

Prématurés	: 7
I ^o semaine	: 6
1 à 4 "	: 8
1 à 3 mois	: 3
3 à 6 mois	: 9
6 à 12 mois	: 5
1 à 2 ans	: 10
2 à 5 ans	: 8
5 à 15 ans	: 6
15 à 25 ans	: 8
25 à 35 ans	: 3
35 à 50 ans	: 6
50 à 65 ans	: 4
65 à 72 ans	: 2

.../...

- I - FREQUENCE

ELLIS fait état de deux cas découverts sur 30.000 autopsies faites à l'hôpital des Enfants Trouvés .

La rareté de la malformation n'a d'égale que l'abondance des travaux sur ce sujet .

- A L'ETRANGER :

- ° HURWITZ et STEPHENS (1944) collectent 34 cas .
- ° DE WEESE et HORWARD, à la même époque : 44 cas
- ° BURGER (1947) 54 cas, alors qu'en 1946, GARDER estimait le nombre de cas connus à 100 approximativement .
- ° MORTON en 1950 en donnait un total de 75 cas
- ° BRIMBLECOMBE (1951) 80 cas dont 4 personnels .
- ° WEXELS (1951) 87 dont deux personnels .
- ° OYAMADA, GASULET, HOLLINGER, 115 cas se répartissant comme suit :
 - 73 cas d'agénésie ou d'aplasie
 - 38 cas d'hypoplasie
 - 4 cas d'agénésie bilatérale .
- ° HOCHBERG et NUCLERIO, donnent en 1955, le nombre de 100 cas dont 4 personnels .

- EN FRANCE :

- ° TURIAF, déjà cité, publiait une revue des observations parues dans la littérature mondiale . Cette revue est en fait l'analyse des travaux d'OYAMADA .
- ° en 1958, BRETON et DUBOIS consacrent une étude à l'agénésie, dans leur monographie des maladies congénitales des poumons .
- ° on ne trouve que quelques mots et une reproduction radiologique dans le traité de bronchologie de SOULAS .
- ° 19 cas ont été publiés en France :

Après autopsie

MINNE ET GERNEZ	1933
FONTAN	1947
CAUSSADE NEUMANN & BENICHOUX	1952

.../...

In vivo, dans 10 cas

LEHLONG	1944
LEVY VALENSI	1948
LACHAPELLE & CLARAC	1950
FOUQUET	1951
PIECHAUD	1953
SCARINI	1953
BARIETY	1954
BROUSTET	1955
MERLIER	1957
BOISSIERE & VISY	1958

- 2 - S E X E

La malformation est rencontrée aussi fréquemment dans un sexe que dans l'autre, pour HOCHBERG et NUCLERIO (hommes 38 - femmes 40)

Il existe une légère prédisposition chez l'homme pour GARBER (1946) et STOREY (1954) = 30 Hommes 2 femmes .

- 3 - CÔTÉ

La localisation est aussi fréquente ou presque, à droite , qu'à gauche .

POUR HOCHBERG

à droite	45 cas
à gauche	52 cas

Pour HOLLINGER

à droite	50 cas
à gauche	59 cas

DE WEESE, FORWARD et FIELD notent une prédominance gauche, comme d'ailleurs VALLE et GRAHAM (2 cas à gauche, pour 1 cas à droite) .

Si cette prédominance gauche existe, on peut se demander s'il en est ainsi à la naissance, et si la différence constatée ensuite, n'est pas due à une mortalité plus élevée dans les malformations droites .

Dans le travail d'OYAMADA, on constate que 24 malades ont dépassé 20 ans, 13 ont dépassé 40 ans, 7 fois la malformation a été découverte entre 40 et 50 ans, 3 fois entre 50 et 60 ans (SIEWIKS 1895 - WELSH 1928 - LUDIN 1936)

.../...

1 fois entre 60 et 70 ans (HERRERO 1874) et 2 fois après 70 ans (HEERUP et KILLINGWORTH)

Un certain nombre de ces anomalies sont compatibles avec la vie, et sont quelquefois d'une parfaite latence, même chez des sujets travaillant durement (agénésie des lobes supérieur et moyen chez un malade de WATERMANN, mécanicien de son état) .

Dans quelques cas, aucun signe clinique n'a attiré l'attention sur la malformation, même pendant la période néo-natale; et le diagnostic a été fait de façon fortuite :

- à la suite d'un examen radiologique systématique (DARIETY & BOISSIERE DUROUX)
- ou d'une pneumopathie du poulmon contrôlatéral (FERGUSON)
- de l'inhalation d'un corps étranger
- à l'autopsie d'un adulte décédé des suites d'un traumatisme crânien (HOCHBERG 1955)

Sur 30 cas étudiés par ALEXANDER, 8 sont asymptomatiques (6 sur 17 à gauche, 2 sur 13 à droite) .

- 4 - SYMPTOMATOLOGIE

Lorsqu'elle existe, elle est souvent subordonnée à l'importance de la malformation, à son siège, aux malformations associées surtout .

- Antécédents

On trouve fréquemment des accidents divers :

- ° Infections pulmonaires à répétition (bronchites, bronchorrhées) avec poussées févriles .
- ° des troubles dyspneiques discrets, simple gêne à l'effort, ou accentués, comme dans le cas publié par BROUSTET, ou les malformations cardio-vasculaires sont importantes ; une cyanose à l'effort, avec des crises paroxystiques .
- ° des douleurs thoraciques vagues, impression de striction .
- ° des hémoptysies, souvent discrètes, rarement importantes comme dans un cas de MAIER
- ° chez le nouveau-né, on a décrit quelques cas à fone digestive, se traduisant par des vomissements, réalisant une véritable intolérance gastrique, et pouvant même simuler une sténose pylorique (MORTON 1950 LA CHAPELLE et CLRAC 1950)

.../...

- L'EXAMEN

Les signes recueillis sont variables :

- ° Parfois l'attention est d'emblée attirée par un wheezing, un tirage sus-sternal . C'est rare .
- ° Par ailleurs, le thorax est le plus souvent d'aspect normal (HOCHBERG et NUCLERIO 1955) NETTERVILLE 1957) l'asymétrie est l'exception .
- ° L'hénithorax ne respire pas . Mais paradoxalement, on a pu constater une amplitude normale .
- ° Il existe une matité à la percussion, cependant STOKEY a décrit un cas d'agénésie lobaire inférieure gauche, avec hypersonorité du côté atteint, par emphysème du lobe restant .
- ° A l'auscultation, le silence respiratoire, ou la diminution marquée du murmure vésiculaire sont la règle .
- ° Le syndrome le plus frappant est la dextrocardie, le choc de la pointe du coeur et ses bruits sont perçus à une place inhabituelle . On note souvent une tachycardie (HOCHBERG 1955) .

- 5 - MOMENT D'APPARITION DES TROUBLES

Ces troubles existent à la naissance, ou dans la période néo-natale. Parfois, ce n'est que plus tard que s'installent des bronchorrhées récidivantes, des crises dyspnéiques, et que l'on constate un retard staturo-pondéral .

- Apparition à la naissance

- ° Vomissements, gêne respiratoire dans le cas de MORTON (agénésie lobaire nort à deux mois) ,
- ° Dans notre cas, dyspnée asthmatiforme allant en s'aggravant (agénésie lobaire) ,
- ° Dans le cas de MAIER et GOULD, également une dyspnée, s'accompagnant de cyanose lorsque l'enfant crie ou s'alimente .

- Apparition dans l'enfance

MAIER cite le cas d'un enfant de 11 ans, présentant une agénésie lobaire traduite par une dyspnée légère mais constante .

.../...

- Apparition dans l'adolescence

Cas de STOKEY = aplasie lobaire chez un adolescent de 19 ans avec wheezing dyspnée et toux

- 6 - Les examens complémentaires

Ils font un diagnostic que l'examen clinique n'aura fait qu'entrevoir . Chez le nouveau-né ou chez le jeune enfant, de tels examens (bronchoscopie bronchographie lipiodolée etc ...) présentent des dangers certains et il faudra en être avare (BONTE et MOREAU)

- L'examen radiologique et tomographique

° la radiographie montre que :

- + le côté atteint (sauf quelques cas d'hypoplasie lobaire) est opaque . Dans l'ypoplasie, cette opacité peut être partielle
- + Trachée et médiastin, de même que le coeur, sont attirés du côté de la malformation .
- + les bords du coeur, déviés, sont mal délimités et se confondent avec les ombres des 2/3 inférieurs du thorax .
- + le diaphragme est surelevé et immobile .
- + les espaces intercostaux sont parfois pincés , et ceci d'autant plus souvent que la malformation est découverte à un âge plus avancé .

° La TOMOGRAPHIE

Les plans antérieurs, comme les clichés standard le montrent, confirment l'existence et l'importance de la hernie antérieure du poulon opposé .

Certaines coupes heureuses ont pu objectiver (MERLIER) la bronche aplasiée, se terminer en entonnoir, et faire même suspecter une anomalie du poulon controlatéral (tronc commun lobaire moyen et lobaire supérieur) .

- LA BRONCHOSCOPIE

Du fait de la déviation trachéale, cet examen est d'une réalisation parfois difficile /

- ° L'éperon trachéal est déporté du côté malformé .
- ° Il n'y a pas de caréna, ou un vague pertus aveugle; ou la bronche souche, réduite de calibre , n'est pas accessible . Elle peut apparaître comme une collatérale, son orifice est réduit à une pente perpendiculaire, limitée par deux bourrelets que le tube ne peut franchir .
- ° La muqueuse est le plus souvent normale .
- ° Dans l'aplasie lobaire, les modifications observées au niveau de la caréna et du tronc souche, s'observent aux bifurcations lobaires .
- ° Enfin, dans bien des cas, il est difficile à la bronchoscopie d'affirmer autre chose qu'une sténose (mais , fait essentiel, sur une muqueuse normale) .

- La BRONCHOGRAPHIE LIPIOPOLÉE .

Elle confirme l'examen bronchoscopique en dessinant la malformation. Dans les aplasies lobaires, elle montre un moignon unique ou bifide, qui traduit l'amputation .

Cet examen n'est praticable qu'en l'absence d'insuffisance respiratoire .

- L'ANGIOGRAPHIE (1)

- ° Elle met en évidence la rotation du cœur, l'absence des veines et de l'artère pulmonaires dans l'agénésie pulmonaire, l'amputation de l'une des veines ou de l'artère lobaire (ou même de l'artère pulmonaire) dans l'agénésie lobaire .
- ° L'artère pulmonaire opposée est volumineuse, et la circulation du poumon correspondant est particulièrement bien dessinée (BARIETY)
- ° Dans les cas d'agénésie lobaire, l'angiographie dessine les vaisseaux anormaux, quand ils existent . Par exemple, dans une observation de HALLER (1954) , après opacification de l'aorte abdominale, deux vaisseaux sont injectés - Ils grimpent le long de la coupole diaphragmatique, et pénétrant dans le lobe unique, à sa base.
- ° L'angiographie peut encore montrer une fine trainée de vaisseaux bronchiques, alimentant le poumon . Ces vaisseaux sont opacifiés

(1) C'est à INGRAM (1950) que l'on doit la première démonstration angiographique ,

.../...

après que l'aorte l'ait été, et à un moment où le produit opaque peut avoir complètement disparu des veines pulmonaires opposées .

- D'autres examens peuvent se révéler utiles pour mettre en évidence une malformation associée (rénale ou osseuse) Intérêt également de l'oesophagoscopie quant à l'électrocardiogramme, en l'absence d'anomalies cardiaques ou cardio-vasculaires, il ne montre aucune anomalie, à l'exception de la rotation horaire avec attraction du coeur (MERLIER)

- Les examens fonctionnels

Les examens de la fonction respiratoire qui ont été pratiqués chez des sujets atteints de malformations pulmonaires, témoignent en général d'une bonne tolérance de l'organisme .

De tels examens ont été pratiqués chez les malades de WARNER, chez un enfant de 8 ans (cité par BRETON) et par MAIER, MERLIER etc.... L'examen fait par WARNER sur une agénésie pulmonaire montre :

- ° une diminution peu marquée de la capacité vitale : 1 l 330 au lieu de 1 l,670 à 2 l,130
- ° une augmentation du volume résiduel : 985 cm³ au lieu de 570 cm³
- ° une diminution de la ventilation maxima minute = 45 L. au lieu de 52 litres .
- ° Saturation du sang en O₂ et Cor, et p_h sanguin normaux .

Constatations analogues dans le cas de MERLIER

MAIER donne des chiffres normaux de capacité vitale; le volume résiduel est légèrement augmenté . Il existe une légère hyperventilation au repos . Dans toutes les observations, l'oxyl. et la carboxymètre fournissent des valeurs normales .

- Le cathétérisme cardiaque .

Il a montré à MERLIER que les pressions étaient normales, dans un cas d'agénésie pulmonaire, au niveau du tronc de l'artère pulmonaire de sa branche unique et du ventricule .

- 7 - GROUPEMENT ET SIGNIFICATION DES SIGNES

Dans certains cas d'agénésie pulmonaires et lobaires, en dehors de malformations surajoutées évidentes et incomparables avec la vie, MAIER fait observer que les malades qui ont pourtant à leur disposition plus de parenchyme pulmonaire qu'après une pneumonectomie, sont plus gênés, et présentent une symptomatologie qu'ils ne présenteraient pas si cette intervention avait été pratiquée .

.../...

Même constatation ultérieure par SULLIVAN

Cette anomalie fonctionnelle et clinique doit faire supposer et rechercher une anomalie .

Certains aspects cliniques peuvent être individualisés :

- a) Un syndrome de compression de l'arbre trachéobronchique et de l'oesophage MORTON (1950) a décrit chez le nouveau né une symptomatologie où les signes dominants étaient : une gêne respiratoire et des vomissements réalisant une véritable intolérance gastrique, pouvant faire croire à une sténose pylorique .

MAIER et GOULD avaient noté, chez un nouveau-né , une dyspnée et une cyanose lors des cris et de l'alimentation : l'oesophagoscopie montrait une compression de l'oesophage et les auteurs pensaient que les cris, exagèrent la pression interthoracique, provoquant une compression de l'arbre trachéo-bronchique par l'intermédiaire de l'aorte .

A la 10ème semaine, devant l'aggravation des signes , l'enfant était opéré ; l'aorte, de taille normale, croisant la trachée d'avant en arrière et de droite à gauche, repoussait le conduit bronchique vers la droite et en arrière ; l'aorte descendante était située plus à droite, l'artère pulmonaire gauche unique, se plaçait entre trachée et oesophage . Cette localisation inhabituelle de l'artère pulmonaire avait pour résultat de comprimer l'arbre trachéo bronchique près du pédicule pulmonaire gauche .

Dans l'observation de FONTAN (agénésie lobaire) les troubles augmentent à la tétée également .

- b) Un syndrome de compression de l'arbre bronchique
toux
Hémoptysies
Infection de l'arbre respiratoire .

Dans deux cas d'agénésie lobaire, SAPPINGTON (1951) et SULLIVAN (1957) , un diaphragme accessoire assurait une compression de l'arbre bronchique .

- c) Dans d'autres cas, la symptomatologie de l'agénésie lobaire est due à une malformation du lobe restant (sténoses partielles de la bronche souche, emphysème, dilatations bronchiques)
d) Dans d'autres cas, enfin, l'anomalie fonctionnelle est due - en particulier la dyspnée à une vascularisation anormale .

MAIER en cite plusieurs exemples - les vaisseaux anormaux qui pénètrent dans un poumon hypoplasie, non infecté et ventilant bien apportent un flot sanguin artériel à une pression anormalement élevée . La dyspnée est la conséquence de la congestion du parenchyme pulmonaire, il en est de même de l'hyperventi

.../...

lation . Ces signes disparaissent à la ligature des vaisseaux . Ce flot pulmonaire sanguin anormal a une importance qui est fonction :

- de la taille de ces vaisseaux et de leurs branches
- du caractère de leur paroi élastique et musculaire
- du type de communication avec les branches de l'artère pulmonaire, quand celle-ci existe .
- de la pression dans ces vaisseaux
- de la nature du système veineux

CINQUIEME PARTIE - DIAGNOSTIC.

Clinique et examens complémentaires doivent permettre aujourd'hui un diagnostic précis, ce qui constitue un progrès, puisque VALLE et GRAHAM en 1944 le jugeaient impossible in vivo, sans le secours de la thoracotomie exploratrice.

DUROUX écrit que la bronchoscopie et la bronchographie seules sont insuffisantes pour affirmer un diagnostic d'agénésie. L'angiographie, elle-même, ne permet pas de trancher le diagnostic d'une agénésie de l'artère pulmonaire, et d'une artère pulmonaire fonctionnellement exclue, du fait, par exemple, de shunts circulatoires dans un poulmon atéléctasié.

Pour ce même auteur, seul le cathétérisme cardiaque permettrait d'affirmer l'absence totale d'une artère pulmonaire, à la condition que le cathéter soit poussé aussi loin que possible dans le système artériel pulmonaire. On en retrouve la pratique dans quelques observations (MERLIER)

Les diagnostics les plus souvent évoqués ont été :

I - Les atéléctasies, d'étiologie variable :

- par bouchon muqueux, chez le nouveau-né (NETTERVILLE - HOLLINGER)
- par tumeur
- par corps étranger bronchique non opaque aux rayons X (HOCHBERG)
- par sténose inflammatoire
- Un peu à part, les Atéléctasies du poulmon, chez l'enfant porteur d'une cardiopathie congénitale, atéléctasie dont le mécanisme relève d'une compression de la bronche souche par une artère pulmonaire gauche énorme, tendue et pulsatile (RIVKIN, READ 1957) Ces auteurs ont décrit huit cas :
 - ° 5 communications interventriculaires
 - ° 1 communication aortico-pulmonaire
 - ° 1 canal artériel et une coarctation aortique.
 - ° 1 retour veineux pulmonaire anormal dans l'oreillette droite.

Dans aucun de ces cas, il n'y avait d'hypoplasie pulmonaire, mais atéléctasie (d'enblée totale, ou d'abord lobaire inférieure et se complétant ensuite) Il semble donc bien que ces faits soient à rapprocher du rôle des compressions vasculaires de l'arbre bronchique au cours des agénésies, rôle sur lequel ont insisté MAIER et FINDLEY

.../...

- 2 - Les épanchements pleuraux
- 3 - les fibrothorax
- 4 - Le poulmon détruit tuberculeux avec sténose bronchique (PIECHAUD MERLIER)
- 5 - La hernie diaphragmatique (HOLLINGER 1957)
- 6 - Une malformation, probablement plus rare encore, peut, par son aspect radiologique (diminution de volume du poulmon, attraction du médiastin, degré de la hernie hiatale, surélévation diaphragmatique) prêter à confusion = il s'agit de l'agénésie isolée d'une artère pulmonaire .

Si l'on note l'absence d'image vasculaire au hile (plus facile à discerner à gauche qu'à droite), l'histoire clinique est souvent identique :

Antécédents d'infections pulmonaires à répétition, sensation de striction thoracique immobilité du diaphragme, quelquefois cyanose et dyspnée (MAIER 1954 en a publié 4 cas .)

L'agénésie d'une artère pulmonaire peut s'observer en l'absence de toute anomalie bronchique, mais elle peut également s'associer à une agénésie lobaire = le diagnostic d'une agénésie isolée de l'artère pulmonaire n'est fait qu'après que la bronchoscopie, le lipiodol aient montré une distribution bronchique normale .

SIXIEME PARTIE : PRONOSTIC

On sait que l'absence totale ou partielle d'un poulmon peut être admirablement tolérée .

Cependant, 50 % des sujets qui en sont atteints, succombent précocement, in utéro, à la naissance, ou dans les premiers jours ou mois de la vie .

Si les survivants atteignent rarement un âge très avancé, il existe un pourcentage honorable de cas où la longévité a été assez importante : 33 malades sur 100 (HOCHBERG) ont atteint des âges variant entre 15 et 72 ans, 14 sur 95 (OYAMADA) ont dépassé 40 ans .

En réalité, le pronostic est fonction de différents facteurs, qui font de chaque cas un cas un cas particulier .

- I - Fonction des malformations concomittantes .

Au premier plan desquelles il faut mettre les malformations cardio-vasculaires, qui entraînent la mort dans la première période de la vie .

A noter cependant, que les malformations combinées ne sont pas toujours incompatibles avec une survie) BROUSTER a récemment publié le cas d'une jeune fille qui a pu atteindre l'âge de 19 ans avec les malformations suivantes :

- absence des artères pulmonaires (la vascularisation pulmonaire étant assurée par les artères bronchiques)
- communication interventriculaire haute avec aorte chevauchante .
- Poulmon gauche unilobaire
- absence du lobe moyen droit
- Une seule veine pulmonaire gauche .

- 2 - Fonction de l'atteinte éventuelle du poulmon normal .

Atteinte infectieuse le plus souvent (de TONIN 1934 de WEESE 1944 - OYAMADA 1953 - FONTAN 1947) ou accidentelle, telle l'inhalation de corps étrangers (GOTHLE 1928 - MITCHELL 1946 - FINNER 1932)

- 3 - Fonction du siège de la malformation

Les agénésies droites passent pour être moins bien tolérées et cette localisation entraîne plus facilement des désordres cardiorespiratoires .

ALEXANDER , dépouillant 109 observations, montre cette différence de pronostic dans le tableau suivant :

.../...

S U R V I E	MALFORMATIONS DROITES	MALFORMATIONS GAUCHES
4 ème semaine	77,08 %	81,48 %
3 ème mois	64,58	75,92
1 an	44,19	62,80
10 ans	29,93	58,47
20 ans	29,93	50,31
40 ans	9,98	34,59

MAIER en donne l'explication suivante :

Quand la malformation siège à droite, le coeur et le médiastin subissent un déplacement plus considérable pour aller prendre appui sur la partie axillaire du thorax, que dans les malformations gauches . Ce déplacement, plus important, entraîne une distorsion plus grande des vaisseaux, de la trachée, de la bronche souche opposée, et par là même une possibilité plus grande d'étranglement et de compression vasculaire du conduit aérien

Ce dernier facteur semble avoir la plus grande importance, puisque la morbidité et la mortalité sont souvent dues à l'infection broncho-pulmonaire, qu'il faut d'ailleurs beaucoup plus rattacher à cette étiologie qu'à la présence d'un petit moignon borgne .

- 4 - Fonction de la valeur du poumon opposé et de son degré de distension .

L'examen fonctionnel semble montrer que, dans le jeune âge, le poumon opposé à la possibilité, en dehors de tout emphysème , de développer une hypertrophie vraie ,

De nombreux examens histologiques après autopsie, ont montré que ce tissu pulmonaire était d'aspect normal, et que la réaction emphysénateuse n'était pas fréquente .

SEPTIEME PARTIE = 3 CAS DE MALFORMATIONS PULMONAIRES

OBSERVATION N° 1 (Malade du Pr. DUROUX)

HYPSOPLASIE PULMONAIRE VRAISEMBLABLE ASSOCIEE A UNE
MALADIE EXOSTOSANTE .

Le 22 Septembre 1956, entre dans le service du Docteur EVEN, un jeune Nord-Africain C.....M..... âgé de 18 ans, en France depuis deux ans . Ce garçon a été envoyé à la suite d'un examen radioscopique de dépistage, car il ne présente aucun signe fonctionnel .

A SON ENTREE DANS LE SERVICE.

- Insuffisance staturo - pondérale nette 53 Kgs pour 1 m 63
Pas d'amaigrissement récent .
- Cliniquement
 - ° Asymétrie thoracique gauche = l'hénithorax gauche semble atrésié et ne respire pas .
 - ° à la percussion, une submatité de tout l'hénithorax gauche avec augmentation des vibrations vocales à la palpation .
- A la radioscopie

On note une très forte attraction de la trachée, du médiastin, et du coeur vers la gauche .
La plèvre est épaissie depuis le sommet jusqu'à la base, et la coupole diaphragmatique gauche est immobile .
- Sur le cliché pulmonaire de face :

Scoliose à concavité G , atteignant la région dorsale .
Affaïssement des derniers arcs postérieurs gauches, ainsi que des 2°, 3°, 4° et 5° arco postérieurs droits qui paraissent plus grêles que les autres .
- Les tomographies frontales et frontales obliques n'amènent aucun renseignement supplémentaire .
- La bronchoscopie (6 Octobre 1956) montre :

.../...

- Une déviation trachéale
- Eperon et bronche droite normaux
- A gauche : la bronche principale est rouge, encombrée de sécrétions . Il existe un orifice anormal sur la face postérieure à sa partie terminale . Puis, on distingue un éperon qui doit correspondre à l'éperon de la lobaire supérieure L'orifice de la lobaire inférieure et le Nelson sont à leur place normale .

- Le radio Lipiodol

montre un rameau isolé postérieur, destiné au lobe supérieur Les autres bronches semblent tassées les unes contre les autres, et correspondent vraisemblablement à des rameaux postérieurs du lobe inférieur, comme l'indique le profil .

- Les épreuves d'Exploration fonctionnelle .

Elles montrent l'exclusion fonctionnelle totale du poulmon gauche, et la bronchospironétrie confirme que l'hématose est assurée par le seul poulmon droit .

Ventilation :12 Litres sous air
:10 litres sous O₂

Cons. O₂/ min : 0 1,310 sous air
:0 1, 250 sous O₂

Capacité vitale : 2 Litres 110
Effort : 80 %
Ventilation : 52 L

Epreuves d'effort normale

vitesse circulatoire (Bras-LONGUE) 13 sec.

Oxymétrie : pas de désaturation à l'effort .

Bronchospironétrie : Ventilation nulle à gauche, consommation d'O₂ nulle à gauche .

- E.C.G. : Normal

- Les autres examens, et, en particulier, l'angiocardiographie, ont été refaits par le malade .

- La recherche de malformations a été systématique : l'attention avait été attirée, déjà, sur la radiographie de face qui montrait une grosse forma-

.../...

tion ostéogénique située sur l'omoplate droite . Une étude radiologique plus poussée de l'ensemble du squelette a montré en outre, d'autres tumeurs osseuses à la partie inféro-interne du fémur gauche, au-dessus du genou, ainsi qu'à la partie supéro-externe du tibia droit . On note, par ailleurs, une atrésie des 4^e et 5^e orteils gauches (le sujet signale le caractère ancien de ces tuméfactions qui sont indolores, dures et saillantes sous la peau) .

Radiologiquement, ce sont des formations latéro-osseuses, denses ou alternent les clartés du cartilage et la compacité des néoformations osseuses .

OBSERVATION N° 2 (Malade du Docteur SCHNEYDER)

L'enfant B.....Jean-Pascal, âgé de 6 mois entre le 23 Juin 1958 à l'hôpital de METZ pour dyspnée asthmatiforme qui va en s'aggravant .

ANTECEDENTS :

Né à terme - Poids de naissance 3 Kilogs 800

Cet enfant n'a présenté jusqu'à la date de son hospitalisation aucun trouble notable, mis à part un petit sifflement respiratoire intermittent, sans cyanose ni gêne apparente de la respiration .

DEBUT DE LA MALADIE

- Le 19 Juin 1958 : rhino pharyngite avec température à 37°6
- Le 20 Juin 1958 : apparition de toux Quelques râles dans le champ droit sont perçus à l'auscultation . La température est à 37 ° 5 . Il existe une gêne respiratoire notable et le diagnostic d'asthme est envisagé .
- du 20 au 23/6/58 : Malgré un traitement bien conduit, la dyspnée s'aggrave et devient telle que l'enfant est hospitalisé .

A L'HOPITAL de METZ - 23/27 Juin 1958

On note : Dyspnée importante
Tirage
Râles nombreux dans l'hénithorax droit
température à 38 °

.../...

RADIOLOGIQUEMENT :

- ° opacité homogène de densité moyenne de tout le poumon droit .
- ° dextrocardie
- ° Hernie médiastinale antérieure
- ° Absence de corps étrangers visibles aux rayons X

Un traitement symptomatique est institué (antibiothérapie - Coranine -
Aérosols de théophylline - Cortancyl Long) sans résultat appréciable .

Ne pouvant faire un diagnostic étiologique précis et craignant des complications, on envoie l'enfant à l'hôpital de NANCY le 27 Juin 1958.

A L'HOPITAL DE NANCY -(27 Juin / 20 Juillet)

L'état général est excellent et la fièvre s'est éteinte .

Au cours de l'hospitalisation, trois bronchoscopies ont été faites, dans un dessein à la fois diagnostic et thérapeutique .

- Attraction de la trachée à droite
- Sténose importante de la souche à 1 cm de la caréna
- Aspiration de muco-pus .

L'enfant est alors envoyé à Paris, aux ENFANTS MALADES, sur les conseils du Docteur SCHNEYDER.

A L'HOPITAL DES ENFANTS - MALADES - Service du Professeur Julien MARIE

21 Juillet - 2 Août 1958 .

A L'entrée : bel enfant 7 Kilogs 050

Dyspnée

Tirage

40 Respirations /Min

- Auscultation

A droite : matité en avant, sonorité normale en arrière, où l'on perçoit quelques râles, Le murmure vésiculaire est normal .

- VS 2 mm 4 mm

- Bronchoscopie :

Trachée normale .

.../...

Anneaux cartilagineux réguliers

Eperon normal

Muqueuse normale, pas de sécrétions

Une impossibilité technique empêche de pousser plus avant l'exploration (tube trop court et le tube 5 m/n est trop large)

- Lipiodol bronchique

° A gauche = Rien de notable à signaler ;

° trachée attirée vers la droite

° A droite = Bronche souche de calibre un peu réduit, à bords irréguliers - Absence de bronche lobaire supérieure et moyenne deux culs de sacs .

On voit deux bronches inférieures

D'aspect et de calibre normaux, elles envoient des rameaux à la quasi totalité de l'hémithorax droit .

- - E.C.G. = Normal

On arrive ainsi au diagnostic d'agénésie lobaire supérieure et moyenne droite, après avoir successivement éliminé :

une sténose congénitale

une tuberculose bronchique par les bronchoscopies

une compression extrinsèque qui serait importante

une atélectasie par corps étranger qui serait surinfectée depuis un mois .

L'enfant sort du service le 2 Aout 1958

EVOLUTION ULTERIEURE

- Revu le 11 Septembre 1958 - Excellent état général Poids 8 Kgs 560

- Depuis Octobre 1958, cet enfant présente une dyspnée presque continuelle ainsi qu'un wheezing . Il a fait depuis cette date plusieurs accidents infectieux de la sphère ORL , mais l'état général reste excellent et l'enfant pèse actuellement 10 Kgs .

- A la radioscopie, coeur et médiastin restent déviés, le poulmon droit , sauf la base apparait en grisé .

- Cuti récente négative .

Cet enfant est régulièrement suivi . On envisage, pour l'avenir une angiocardigraphie et, éventuellement, une thoracotomie .

OBSERVATION N° 3 (Malade du Docteur P I T O N)

Comme dans l'observation n° 1, dépistage de la malformation à la suite d'une visite systématique, chez ce garçon alors âgé de 12 ans (1954)

1) Aucun antécédent pulmonaire, sauf une gêne discrète depuis l'âge de 5 ans lors des efforts physiques un peu pénibles .

2) Cliniquement = examen pauvre

Thorax un peu étroit
Déformé en " carène " .

3) Radiologiquement =

Hémithorax gauche sombre .

L'auteur envisage d'abord une atélectasie pulmonaire, après avoir écarté la tuberculose sur le vu d'examen complémentaires .

4) La bronchoscopie montre =

- Une trachée normale
- On arrive sur une bifurcation que l'on prend pour la bifurcation trachéale et qui correspond en fait à l'éperon de la lobaire supérieure droite déformée .
- La bronche droite est normale
- On descend ensuite dans la bronche lobaire supérieure qui est à la place de la bronche gauche, et très vite, on bute contre une paroi incurvée, qui stoppe le bronchoscope .
- On ne trouve pas de corps étranger

5) L'examen lipiodolé

- La lobaire supérieure se détache de la paroi antérieure, envoie un premier rameau qui tourne à droite et représente la bronche apicale, et un rameau principal qui tourne à gauche et vient aérer toute cette partie du poumon droit qui fait hernie dans l'hémithorax gauche .

Ceci explique que, sur le cliché de face, on croit voir un hémithorax complètement sombre, tandis que, sur le cliché de profil, on trouve toute la moitié antérieure de l'hémithorax gauche occupée par une partie pulmonaire normale .

.../...

- Interprétation (Docteur PITON)

L'hénithorax gauche est occupé par une hypertrophie du lobe supérieur droit, qui occupe la partie réservée habituellement au lobe supérieur gauche et toute la moitié antérieure de l'hénithorax gauche .

- 6 - les épreuves fonctionnelles, l'angiocardiographie n'ont pu être faites pour des raisons pécuniaires (mais le coeur est cliniquement normal) /

EN CONCLUSION : Agénésie pulmonaire isolée , car on n'a pu mettre en évidence aucune ~~malformation~~ malformation associée, L'auteur souligne la bonne tolérance de cette agénésie chez cet enfant par ailleurs normal intellectuellement et sa compatibilité avec une vie calme .

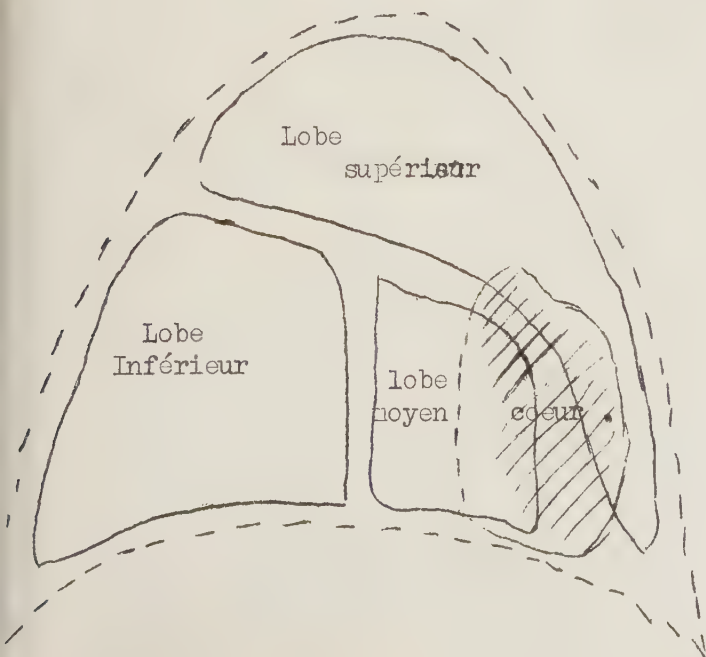
OBSERVATION N° 3

ENFANT M..... Denis

Schémas d'après le Lipiodol



La bronche lobaire supérieure
n'a pas une disposition normale
Elle aère le lobe supérieur qui
compense l'absence de poulmon
gauche



- Le lobe moyen occupe l'enplacement habituel du coeur .
- Le lobe inférieur a une topographie normale .
- Le coeur est plaqué en arrière dans la gouttière vertébrale gauche et presque invisible .

N° AUTEURS	Année	Sexe	Age	Date de découverte	Autopsie	Opéré	Malformations associées	Signes	Nature de l'intervention	Type d'agénésie
1 BERLINER	1909	F	2 jours	2 jours	+					Lobes supérieur et moyen droits : hypoplasie du lobe inférieur.
2 HEPBURN	1925	?	?	?	+					Lobe moyen droit
3 BOTAR	1932	?	nouveau né		+					Lobes supérieur et moyen droits, hypoplasie du lobe inférieur
4 LUDIN	1936	F	50ans		+					Lobe supérieur gauche
5 CASTELLANOS	1942	F	17ans		Diagnostic clinique					Lobe supérieur droit
6 GARTSIDE	1943	H	17ans		Diagnostic clinique					Absence partie médiane et supérieure du poumon gauche
7 FERGUSON	1944	H	6mois		Diagnostic clinique					Lobes inférieur et moyen droit
8 FIELD	1946	F	10ans		Diagnostic clinique					Lingula
9 FONTAN	1947	H	20jours		+					Lobes supérieur et moyen droits.
10 HOCHBERG	1950	?	5mois		+					Lobes supérieur et moyen droits.
11 HOCHBERG	1950	H	13ans			+			thoracotomie	Lobes supérieur et moyen droits.
12 STOREY	1950	H	21ans	19ans		+	Bronchectasie du lobe supérieur gauche	+		Lobe inférieur gauche

N°	AUTEURS	Année	Sexe	Age	Date de découverte	Autopsie	Opéré	Malformations associées	Signes	Nature de l'intervention	Type d'agénésie
13	MORTON	1950	F	11ans	6ans		+		+	décoartication du lobe restant	Lobes supérieur et moyen droits.
14	MORTON	1950	H	2mois	nais-sance	+		?	+		Lobe supérieur droit
15	SAPPINGTON	1951	F	70ans	70ans		+	Diaphragme surnuméraire	+	Réséction du diaphragme	Lobe moyen
16	MAIER	1954	F	ans	ans		+	Artères systémiques	+	Ligatures	Lobe supérieur droit
17	MAIER	1954	F	36ans	19ans		+	Artères systémiques	+	Ligatures	Lobes inférieur et moyen droits
18	MAIER	1954	H	14ans	6mois		+	Artères systémiques - absence d'artère pulmonaire - la veine se jette dans la V.C.S.	+	Lobectomie supérieure droite	Lobes inférieur et moyen droits
19	WATERMANN	1954	H	10ans	?		+	Artères systémiques	0	Lobectomie moyenne - ligature des vaisseaux systémiques	Lobe supérieur droit Hypoplasie du lobe moyen.
20	WATERMANN	1954	H	adulte			+	Artères systémiques	0	Pneumonec-tomie	Un seul lobe droit
21	LALLI	1954	F	22mcis			+	Vaisseaux systémiques	+	Ligatures - ablation du lobe	Lobes inférieur et moyen droits
22	LALLI	1954	H	4ans 1/2	2mois		+	Vaisseaux systémiques - hernie diaphragmatique	+	Ligature - Réparation de la hernie	Lobes inférieur et moyen droits

N°	AUTEURS	Annee	Sexe	Age	Autopsie	Opere	Associées	+	Intervention	
23	REARD	1954	?	8ans		+	absence d'artère pulmonaire droite - canal artériel	+	lobectomie	Lobes supérieur et moyen droits, hypoplasie du lobe inférieur
24	HOCHBERG NUCLERIO	1955	?	Nouveau né	+					?
25	HOCHBERG NUCLERIO	1955	H	7ans	Diagnostic clinique non opéré					Lobes supérieur et moyen droits
26	HOCHBERG NUCLERIO	1955	H	19ans		+	Emphysème du lobe de Nelson - Kyste de la pyramide basale		lobectomie	Lobes inférieur et moyen droits
27	SULLIVAN	1957	H	4ans		+	Diaphragme surnuméraire	+	Réséction du diaphragme	Lobe supérieur droit
28	SCHNEIDER	1958	H	6mois	Diagnostic clinique			+		Lobes supérieur et moyen droits

HUITIEME PARTIE : TRAITEMENT

On considère habituellement qu'il n'y a pas de traitement chirurgical de ces malformations pulmonaires, au moins lorsqu'elles sont isolées. Cette affirmation mérite des restrictions. Quant au traitement médical, il n'a d'autre dessein, que de traiter les complications infectieuses.

Là encore, il faut distinguer d'une part l'agénésie et l'aplasie pulmonaires, et les hypoplasies, d'autre part.

Une indication chirurgicale est cependant commune aux deux cas. Elle vise le traitement des malformations associées, en particulier cardiaques ou cardiovasculaires, dont beaucoup sont actuellement accessibles à la chirurgie.

- I - Traitement des malformations cardiaques

ROWAN NICKS (1957), traite un canal artériel chez un sujet atteint d'agénésie pulmonaire. Avant lui, (1952) Ch. READ avait, dans un premier temps, enlevé, chez un enfant de six ans, un lobe inférieur droit unique et hypoplasique, irrigué par une artère anormale, et dont le drainage se faisait dans la veine cave inférieure, entraînant un shunt important, puis, 4 mois après, dans un second temps, lié un canal artériel par voie thoracique antérieure (c'était, d'ailleurs, le premier cas de canal artériel traité, chez un malade dont la respiration n'était assurée que par un seul poulmon).

- 2 - Dans l'agénésie pulmonaire

MERLIER pense que le traitement chirurgical peut être envisagé dans les cas suivants :

- Pour supprimer un noignon bronchique. Quand il existe, ce noignon serait à l'origine de suppurations et d'infections pulmonaires (ce qui paraît peu vraisemblable, comme on l'a vu plus haut).
- Pour prévenir la distension du poulmon restant et remettre le médiastin en place, on pourrait alors s'adresser, soit à la thoracoplastie, soit, de préférence au plombage par balles de Lucite (opération proposée par WARNER en 1955). En fait, on ne trouve dans la littérature aucune tentative chirurgicale actuelle se rapportant à ces indications. Des thoracotomies ont été pratiquées dans l'agénésie pulmonaire, soit à la suite d'une erreur diagnostique, soit pour confirmer un diagnostic

(WALLE et GRAHAM 1944 WEXELS 1951 - PIECHAUD et LAUMONNIER 1955 HOCHBERG et NUCLERIO 1957)

.../...

- 3 - Dans l'hypoplasie pulmonaire ou dans l'agénésie lobaire .

On peut, par contre, retenir un certain nombre d'indications chirurgicales :

- Un poulmon hypoplasie, un lobe unique emphysénateux, bronchectasique, ou kystique, peut être enlevé, en raison de la symptomatologie qu'il entraîne

C'est ainsi que STOREY enlève un lobe supérieur gauche unique . Le lobe inférieur n'était représenté que par un petit bourgeon charnu de la taille et de la forme d'un pouce . STOREY avait projeté de pratiquer une résection de la bronche souche, et une ré-implantation à la carène, mais le rétrécissement de la bronche souche était trop important pour en permettre la réalisation .

Le malade opéré par READ représentait un cas analogue .

- De son côté, WATERMANN réalise une pneumonectomie chez un adulte, agénésie des lobes moyen et supérieur droits, hypoplasie du lobe inférieur, dont la plus grande dimension n'excède pas 6 cm) , puis chez un enfant de 10 ans (agénésie du lobe supérieur droit) l'ablation d'un lobe moyen pathologique et la ligature d'un vaisseau systémique . (Aucun de ces deux malades ne présentait de signes cliniques. Ces deux interventions ont été pratiquées, semble-t-il dans un dessin prophylactique)

- MORTON (1950) pratique une thoracotomie, avec décortication d'un lobe inférieur droit unique, mais normal, avec un plein succès, chez une fillette de 11 ans (l'auteur ne précise pas si cette intervention a permis une remise en place du médiastin) .

- Une dernière indication opératoire est fournie par la présence d'une vascularisation anormale (MAIER) , à la condition que cette vascularisation anormale soit suffisamment importante pour provoquer des troubles fonctionnels, des hémoptysies, des infections .

Dans ces cas, l'infection pulmonaire peut conduire à la résection, mais l'on peut ne songer qu'à la libération du lobe unique et à la suppression de la vascularisation anormale .

- o Dans un premier cas, MAIER pratique une pneumonectomie chez un enfant de 14 ans, gêné par des hémoptysies abondantes et une expectoration notable - L'agénésie portait sur les lobes inférieur et moyen avec vascularisation anormale .
- o Dans deux autres cas, chez une fillette de 12 ans et chez une femme de 36 ans, l'opération se borne à la libération du lobe unique (lobe inférieur) et à la suppression de la vascularisation anormale . L'opération couronnée de succès dans les deux cas, fait disparaître la symptomatologie.

° MAIER conseille l'abstention si l'anomalie, bien supportée, n'entraîne aucun accident .

HOCHBERG et NUCLERIO recommandent, avant d'agir, de s'assurer qu'il n'existe pas d'autres malformations .

CONCLUSIONS

Nous ne ferons qu'insister sur certains points particuliers

- 1) La relative rareté de ces malformations pulmonaires . Rappelons les statistiques américaines (ELLIS) qui font état de deux cas découverts, sur 30.000 autopsies .
- 2) La bonne tolérance de cette malformation lorsqu'elle se présente à l'état isolé, permettant souvent un travail normal . Toutefois, les sujets qui en sont atteints, restent dans l'ensemble fragiles, et exposés à des infections intercurrentes .
- 3) L'association fréquente à d'autres malformations, qui conditionnent le pronostic et l'attitude thérapeutique = de façon générale ce pronostic est grévé. Ces malformations associées peuvent même être immédiatement létales .

Au premier plan : les malformations cardio vasculaires telles :

- L'existence d'une vascularisation systémique dans les malformations lobaires
 - L'anomalie de trajet des vaisseaux de la base du coeur .
- 4) Cette association à des malformations cardiovasculaires conditionne l'attitude thérapeutique :
 - Abstention en cas de malformation isolée bien tolérée
 - Intervention en cas de malformations associées (ligature d'un canal artériel, ligature de vaisseaux anormaux etc)
 - 5) C'est dire à quel point sont nécessaires - lorsqu'il n'y a aucune contre indication - les examens spécialisés = Angiographie, cathétérisme cardiaque .

Il est logique de supposer que l'incessant perfectionnement des techniques d'exploration cardiovasculaires et bronchiques, permettra à la fois un diagnostic plus précis et plus précoce de ces malformations pulmonaires .

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MALFORMATIONS PULMONAIRES .

Signé : Etienne BERNARD

VU
et permis d'imprimer
LE RECTEUR
de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

VU :
DOYEN
BINET

B I B L I O G R A P H I E

- AREY | Dévelopmental Anatomy
| PHILADELPHIA 1947 P.247
- BOYDEN | Absence du Poupon droit, - Malformation congénitale
| kystique du poupon gauche Méd.Jal AUSTRALIA I-646-1947
- BURGER | Agénésie pulmonaire
| Am. Jal Dis Child 73 481 - 1947
- BOOK-FRACARRO | Malformations congénitales chez l'enfant né de la femme
| de plus de 42 ans
| LA NATURE (1958)
| I8I 1545 et 46
- BARIETY)
CHOUBRAC (| Journal Franc. de Méd. et de Chir.Thor.
DAUDOUR) | TOME XII N° 4 1958
- BARIETY)
CHOUBRAC (| Sur un cas d'agénésie pulmonaire, diagnostiqué par angio-
| cardiographie
| Bull. Soc.Méd H.P. Avril 55 P.47
- BRIMBLACOMBE | Brit.Jal Tub Janvier 1951
- BOTAR)
ORTS (| Les anomalies du poupon par défaut
LLORCA) | Ann d'ana. Patho. 9 - 820 1937
- BRETON)
DUBOIS (| Les malformations pulmonaires congénitales
| PARIS 1957 G. DOIN Edit .
- BOISSIERE)
VISY (| Agénésie pulmonaire totale du poupon gauche
| S.H.P. 1958 34 229
- BROUSTET)
CASTAING (| Absence d'artère pulmonaire avec vascularisation bronchique
BRICAUD) | de suppléance
| Presse Médicale 12 Oct. 1955 N° 66 p . 1342

- BERLINER Ein Fall. von Agénésie, mit dextro versio cardio
Wien Méd. Wosch 59 1424 1909
- CHIACHI Agénésie lobaire du poulon
Chrir. Toracica 1952 5 269
- CAUSSADE et Col. Agénésie d'un poulon, associée à une atrésie de
l'oesophage et à d'autres malformations cardio-vasculaires
Arch.Franç?Péd. 1952 N° 1 P.89 - 91
- DEWEESE)
HORWARD (Absence congénitale d'un poulon diagnostic anté-morteni 1944
- DORAY et coll. Agénésie du poulon
Union méd du Canada Fév. 56 85 (2) P.148
- DUROUX Les agénésies pulmonaires , journées de pathologie
cardio respiratoires de l'Ouest 3 - 4 Mai 1958
- DUROUX Maladie exostosante et hypoplasie pulmonaire
Journal de Méd. et chir. Thor .
TOME XII N° 4 1958
- ELLYS Absence congénitale du poulon
AM.Jal Méd . Se 154 33 1917
- FERGUSON CF)
NEUBAUER (Absence congénitale du poulon et autres anomalies de
l'arbre trachéo-bronchique
An. Jal ROENTGEN 52 459 1944
- FOUQUET)
HERMANN (Agénésie totale du poulon gauche bien tolérée chez une
fillette de 12 ans
Bull . Mén. de la Soc; Méd. des Hop.de Paris
5 Octobre 1951
- FINLAY)
MAIER . (Anomalies des vaisseaux pulmonaires et leur signification
chirurgicale
SURGERY 29 604 1951
- FIELD Agénésie et hypoplasie pulmonaires
Arc. Dis S/Child . 21-61-1946.
- FONTAN)
VERGER & COLL. (Dextrocardie par agénésie des lobes supérieur et moyen
droits Survie de 20 Jours
Journ Méd BORDEAUX 124 126 1947

.../...

- GRUENFELD Malformations du poulmon
Arch Path 31 392 1941
- GARDER Aplasie congénitale du poulmon
An.Jal ROENTJ. 53 129 1945
- GARTSIDE Agénésie du Poulmon
Brit Jal Radio 1943
- HURWITZ
STEPHENS Agénésie pulmonaire
Am. Jal Méd. 1937
- HEPBURN Note au sujet d'un poulmon droit qui ressemblait à un
poulmon gauche à deux lobes, apical et basal
Journ. Anat . 1925 (59-326-327)
- HOCHBERG }
NUCLERIO } Agénésie pulmonaire congénitale
Dis. Of Chest 28 75 1955
- INGRAM }
HUDSON } Aplasie du poulmon, avec démonstration angiocardiographique
d'anomalies de la circulation pulmonaire
An. Journ ROENTS 64 - 409 1950
- DAVIS }
- JORDAN Anomalies du système respiratoire humain
Essai de classification
An Rew Of Tuber . 40 517 1939
- KILLENGWORTH Agénésie du poulmon
An Journ. Dis Child . 58 571 1941
- LUCAS et COLL. Agénésie du poulmon et canal artériel
New Engl. Journ Méd 249 107 1953
- LALLI }
CARLSON } Deux cas d'agénésie des lobes moyen et supérieur droits
avec vaisseaux anormaux systémiques .
Arch Surg . 69 6 787 a 805 1954
- LEVY Agénésie du poulmon
Brit Méd Journ Of Tub and dis of Chest.
Oct 1955 49 (4) P. 239
- LEVY VALENSI & COLL Agénésie bronchique droite, chez un enfant de 5 ans,
constatée par bronchoscopie
Bull sen. Soc Méd. Hôp de Paris
25 Juin 1948 N° 23 749 à 757

.../...

LELONG }
LEMOINE }

1 cas d'atélectasie congénitale du poulon gauche
Arc. Franc. Péd. 1944 N° 3 P.31-32

MAIER }
GOULD }

Agénésie pulmonaire avec compression vasculaire de l'arbre
trachéo bronchique J. de Péd. 43-38-1953

MENLIER }
HUMMEL }
& COLL }

A propos d'un cas d'agénésie pulmonaire gauche
Journal Franc. de Méd. et de chir.
Thor. Tome XII N° 4 1958

MAIER

Absence ou hypoplasie d'une artère pulmonaire
Journal Of Tjor. Suvy Vol 28 Aout 1954 N° 2

NETTERVILLE

Agénésie pulmonaire
Dis Of Chest AVRIL 1957 457

OYAMADA, }
GASUL }
HOLLINGER }

Agénésie pulmonaire
AM. Journ. Dis . f Child 82 182 1953
o

PIECHAUD }
LAUMONNIER }
LACOSTE }

Sur un cas d'agénésie pulmonaire
Jour, Médic. de BORDEAUX JUIN 1953

PIERSON

Aplasie du poulon
Ann ORL 1946

ROWAN NICKS

Agénésie du poulon et canal artériel
Thorax Juin 1957 VOL 12 N° 2 140

SCHNEIDER

(cité par HURWITZ & STEPHENS)
Agénésie du Poulon
An Journ Médic 193 81 à 87 1937

STOREY }
MARRANGONI }

Agénésie lobaire
Journ Ot Thor Surgery VOL 28 N° 5 NOV 1954

SCARINCI

Agénésie du poulon gauche , bien tolérée, chez un Jeune Homme
de 20 ans ANN. ORL 1953

SCARINCI

Agénésie pulmonaire chez un jeune homme de 18 ans, diagnostiquée
par bronchoscopie et angiopneumographie
Presse Médicale 65 N° 51 Page 1211 26 JUIN 1957

.../...

SULLIVAN

Diaphragme surnuméraire et agénésie du lobe supérieur droit
Journ Of SURGERY VOL 34 N° 4 OCTOBRE 1957

TURIAF

L'agénésie pulmonaire
Supplément de la Revue du Praticien 1953 N° 3

THOMAS
BOYDEN

}

Agénésie du poulmon droit (3 cas)
SURGERY 31 429 1952

VALLE
GRAHAM

}

Agénésie pulmonaire
Jour, OF THOR. SURGERY 13 345 1944

VALLE

Agénésie du poulmon
AM Journ. OF SURGERY JANVIER 1955 89

WEXELS

Agénésie pulmonaire
THORAX 6 171 195

